UNIVERSITÉ SCIENTIFIQUE ET MÉDICALE
DE GRENOBLE
MÉDECINE & PHARMACIE

DOMAINE DE LA MERCI
LA TRONCHE

ANNÉE 1974

N° D'ORDRE : 72

ATTITUDE THERAPEUTIQUE DANS LA DYSPLASIE FIBREUSE CRANIO-FACIALE

THÈSE

présentée
à l'Université Scientifique et Médicale de GRENOBLE
pour obtenir le grade de

DOCTEUR EN MEDECINE
DIPLOME D'ETAT

par

Mademoiselle Joëlle BERT
née le 10 janvier 1947
à Aix-les-Bains (73)

Soutenue publiquement le 26 Juin 1974
devant la commission d'Examen

MM. les Professeurs	Y. MAZARÉ	Président
	Y. BOUCHET	
	P. STOEBNER	
	M. BARGE	
Monsieur le Docteur	B. RAPHAEL	

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41544305_0033

UNIVERSITÉ SCIENTIFIQUE ET MÉDICALE
DE GRENOBLE
MÉDECINE & PHARMACIE

DOMAINE DE LA MERCI
LA TRONCHE

ANNÉE 1974

N° D'ORDRE :

ATTITUDE THERAPEUTIQUE DANS LA DYSPLASIE FIBREUSE CRANIO-FACIALE

THÈSE

présentée
à l'Université Scientifique et Médicale de GRENOBLE
pour obtenir le grade de

DOCTEUR EN MEDECINE
DIPLOME D'ETAT

par

Mademoiselle Joëlle BERT
née le 10 janvier 1947
à Aix-les-Bains (73)

Soutenue publiquement le 26 Juin 1974
devant la commission d'Examen

MM. les Professeurs	Y. MAZARÉ	Président
	Y. BOUCHET	
	P. STOEBNER	
	M. BARGE	
Monsieur le Docteur	B. RAPHAEL	

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

A MES PARENTS

A MA SOEUR

A GERMAINE

A JEAN-MARC

A MA FAMILLE

A MES AMIS

A notre Président de Thèse

Monsieur le Professeur Y. MAZARE

Clinique Médicale A.

Nous vous remercions vivement d'avoir accepté la présidence de cette thèse et nous vous assurons de notre respectueux attachement.

A NOS JUGES

Monsieur le Professeur Agrégé Y. BOUCHET
Chirurgien des Hôpitaux

La confiance que vous avez bien voulu nous accorder nous a permis de participer activement à la vie de votre service.

Nous vous remercions de bien vouloir juger ce travail et nous vous assurons de notre profond respect.

Monsieur le Professeur Agrégé STOEBNER
Anatomo-pathologie

Vous avez bien voulu nous faire profiter de vos conseils pour ce travail.

Nous vous remercions d'avoir eu l'amabilité de faire partie de notre jury et nous vous exprimons notre respectueuse gratitude.

Monsieur le Professeur Agrégé M. BARGE

Neurochirurgien des Hôpitaux

Votre dynamisme et votre haute compétence sont un exemple.

Acceptez le témoignage de notre sincère admiration.

Monsieur le Docteur B. RAPHAEL

Chef de Clinique
Assistant des Hôpitaux C.H.U. de
GRENOBLE

Nous vous devons notre orientation stomatologique par l'exemple que vous avez su nous donner et la confiance que vous nous avez témoignée. Nous ne pouvons que souhaiter revenir dans votre équipe.

Nous vous remercions de ce sujet qui nous a beaucoup intéressé et vous assurons de notre amitié.

En remerciement aux spécialistes qui ont bien voulu répondre à notre enquête.

Messieurs les Professeurs :

Mr	ANDRIEU J.	(Rouen)
	APPAIX A.	(Marseille)
	BATAILLE R.	(Paris)
	CALVET	(Toulouse)
	CACHIN Y.	(Villejuif)
Mm.	CHAPUT A.	(Paris)
	COUSSIEU	(Limoges)
	DEFFEZ J.P.	(Paris)
	DESNOS J.	(Angers)
	DUFETELLE J.P.	(Limoges)
	DUMAS P.	(Lyon)
	GAILLARD de COLLOGNY L.	(Clermont Ferrand)
	GRELLET M.	(Créteil)
	GUERRIER Y.	(Montpellier)

Mr	HETROY	(Amiens)
	LACHARD J.	(Marseille)
	LAFON J.C.	(Besançon)
	MARIE M.P	(Paris)
	MARIE R.	(Paris)
	MICHELET X.	(Bordeaux)
	MUGNIER A.	(Paris)
	PAQUELIN F.	(Paris)
	PARANT M.	(Paris)
	PERRIN C.	(Nancy)
	PONS J.	(Bégin)
	SOUYRIS F.	(Montpellier)
	STERKERS	(Paris)
	STRICKER M.	(Nancy)
	VIGNEUL J.C.	(Paris)

P L A N D' E T U D E

INTRODUCTION

DEFINITION

HISTORIQUE

1. - BASES DIAGNOSTIQUES

2. - OBSERVATIONS

3. - ATTITUDES THERAPEUTIQUES

CONCLUSIONS

BIBLIOGRAPHIE

TABLE DES MATIERES

I N T R O D U C T I O N

La dysplasie fibreuse des os à localisation crânio-faciale constitue une entité dont, actuellement, de nombreuses observations ont été rapportées.

Cette affection, décrite par JAFFE LICHTENSTEIN, considérée comme bénigne dans ses localisations périphériques tire son originalité dans sa forme crânio-faciale de la possibilité d'une extension vers l'endocrâne, la faisant entrer dans le groupe des processus expansifs à malignité locale.

Malgré une littérature riche en descriptions, la dysplasie n'appartient pas toujours à un cadre nosologique bien défini ; il règne dans ce domaine un certain état de confusion, confusion qui se retrouve au niveau du traitement.

C'est à propos de cette conduite à tenir que nous avons fait cette étude, en prenant pour point de départ 4 observations suivies,dans le service de STOMATOLOGIE et de CHIRURGIE MAXILLO-FACIALE de GRENOBLE.

Il nous a paru intéressant d'étoffer cette étude par :

- une analyse des cas publiés.

- une tentative d'enquête auprès de 70 spécialistes de chirurgie faciale.

Nous avons ainsi réalisé un travail portant sur :

- 4 cas du service

- 57 cas tirés de la littérature

- 54 cas confiés par leurs auteurs.

D E F I N I T I O N

La dysplasie fibreuse correspond à une viciation de la formation osseuse.

Nous nous sommes tenus pour cette affection à la description faite par JAFFE (1) : "développement d'un tissu ostéofibreux à l'intérieur d'une région ou de plusieurs régions de l'os".

---

(1) JAFFE H.L. : "Tumors and tumorous conditions of the bones and joints" ed. KIMPTON, LONDON 1964, 117 - 142.

H I S T O R I Q U E

A - Il se divise en 3 périodes :

1 . Période de confusion.

. 1876 VIRCHOW individualise le léontiasis ossea.
. 1891 VON RECKLINGHAUSEN parle d'ostéite fibreuse.
. 1924 Ch. RUPPE situe le concept de dysplasie fibreuse crânio-faciale en conservant le terme d'ostéite fibreuse qu'il précise lui-même n'être que provisoire.
. 1926 KNAGG isole les ostéites fibreuses d'apparence primitive
. 1931 LIEVRE sépare l'ostéose para-thyroïdienne des ostéites fibro-kystiques multiples non généralisées.

2 . Période d'individualisation.

. 1933 JAFFE
. 1937 ALBRIGHT
. 1938 LICHTENSTEIN
. 1946 SCHLUMBERGER

3 . Période analytique.

. 1949 LAYANI et DURUPT
. 1951 PRITCHARD
. 1953 BUREAU et PARRET
. 1957 FRIES
DAVES et YARDLEY
. 1962 LIEVRE
RAVAULT et LEJEUNE
LEEDS - SEAMAN.

B - La multiplicité des appellations données à cette maladie frappe d'emblée. Elles englobent des affections voisines.

On retrouve ainsi :

- ostéite fibreuse
- ostéite fibro-kystique
- léontiasis ossea
- ostéo-dystrophie fibreuse
- maladie de PAGET juvénile
- ostéofibrose juvénile de UEHLINGER
- ostéofibrome de PHEMISTER GRIMSON
- fibro-ostéome
- maladie de CHARLES RUPPE
- fibrome ossifiant ou ostéogénique
- maladie de JAFFE - LICHTENSTEIN
- maladie fibro-kystique régionale
- fibrome non ostéogénique

C H A P I T R E 1

B A S E S D I A G N O S T I Q U E S

A - DIAGNOSTIC POSITIF

1 . La forme typique
clinique
paraclinique

2 . Formes évolutives

3 . Autres formes cliniques

B - DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE

C - DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

1 . Dans les formes polyostotiques
2 . Dans les formes monostotiques

BASES DIAGNOSTIQUES

A - DIAGNOSTIC POSITIF

1 . La forme typique

a) clinique

Affection le plus typiquement polyostotique, elle est plus fréquente chez la femme (2 à 3 femmes pous 1 homme). Congénitale parfois, elle se manifeste dans l'adolescence, dans l'enfance, ou chez l'adulte jeune, moins souvent au-delà.

Son existence peut être suspectée dans 3 circonstances :

- apparition d'une tuméfaction, avec ou sans signes fonctionnels, d'aspect variable selon la localisation : asymétrie faciale, soufflure vestibulaire ou palatine. Cette déformation est retrouvée dans 79 % des cas pour FRIES.
- apparition de signes fonctionnels liés à la lésion.

.. signes inconstants :

. douleur : ces douleurs peuvent être dues à une compression . Elles peuvent revêtir différentes formes, en général douleurs sourdes lancinantes.

. troubles ophtalmologiques : 37,5 % des cas pour FRIES.
exophtalmie
diplopie

FRIES J.N. : Am. J ROENTGENOL 1957 77, 71-88

. obstruction nasale

.. signes plus rares :
. compression des nerfs : V, VII, VIII.
. trismus.

Les fractures pathologiques bien que fréquentes dans les autres localisations ne sont pas retrouvées au niveau crânio-facial.

- enfin, découverte radiologique.

b) Radiologie
. Technique
- clichés standards
- tomographies
- voire artériographies.

. Résultats
- la lésion :
Image floconneuse, cotonneuse, aréolaire, polykystique, inhomogène ou scléreuse, dense -non limitée- elle est plus souvent sous forme de condensation au maxillaire et sous forme lacunaire à la mandibule.

Les différents aspects retrouvés ont été particulièrement décrits par FRIES sur 39 cas et résumés sous forme de tableau.

	FORME PAGETOIDE	FORME SCLEREUSE	FORME POLYKYSTIQUE
% de chaque forme	56 %	23 %	21 %
Nombre moyen de localisations faciales ou crâniennes par patient	6,4	3,6	2,7
Age moyen des patients	32,9	18,2	22,6
Durée d'évolution en années	14,8	2,7	0,5

- l'extension :
. précisée par la tomographie, dans les plans frontal, sagittal, en HIRTZ.
. complétée parfois par l'artériographie carotidienne dans l'extension vers la fosse ptérygo-maxillaire et la base du crâne.

- les autres localisations :
seront recherchées systématiquement au niveau de tout le squelette.

c) Biologie

Il n'existe pas de retentissement sanguin ou urinaire de la maladie. En particulier, calcémie, phosphorémie, calciurie et phosphaturie sont normales.
Une élévation de la phosphatasémie alcaline a parfois été notée (5 à 7 unités BODANSKY pour PRITCHARD), mais ne peut être considérée comme une constante de l'affection

d) Anatomie pathologique

Tissu osseux plus ou moins ramolli, plus ou moins friable, rougeâtre ou parfois blanchâtre, sans limites nettes avec l'os sain.
Nous reprendrons la description faite par JAFFE.

JAFFE H. L "Tumors and tumorous conditions of the bones and joints" ed KIMPTON, London 1964, 117 - 142

- macroscopie :

  Plusieurs types de tissu se retrouvent.

  . tissu fibreux avec minces travées osseuses.

  . tissu fibreux et collagéneux, essentiellement.

  . tissu nettement scléreux avec d'importants foyers osseux au sein du tissu conjonctif.

  . tissu fibreux avec ilots de cartilage hyalin - se trouvent principalement dans les périodes de croissance- présentent une tendance à la calcification périphérique.

  . tissu contenant

  .. des petits kystes en dégénérescence oedémateuse et hémorragique

  .. des gros kystes de quelques centimètres contenant du sang, un liquide séreux. Les parois sont mousses, bien limitées et minces.

- microscopie :

  Apparaissent :

  . des cellules en fuseaux allongés alternant avec un os néoformé d'épaisseur variable. L'os correspond à une métaplasie du tissu conjonctif dans lequel il a pris naissance.

  Dans la forme fibreuse, les cellules sont plus rares, le collagène plus abondant.

  . des kystes, fusion de microkystes ou phénomènes hémorragiques de la zone lésionnelle.

  . des cellules géantes multinuclées - plus nombreuses dans les zones en cours de transformation kystique , et pouvant être confondues avec des granulations lipidiques, lorsqu'elles se trouvent sous forme de nid cellulaire au sein de fibres conjonctives.

. des travées osseuses minces à contours irréguliers.

Ces lésions ne sont pas d'aspect homogène chez le même malade, plusieurs types peuvent se retrouver.

2 . Les formes évolutives

L'évolution spontanée est le plus souvent très lente, (13 cas sur 15 pour LEEDS), extension du processus dysplasique sans régression, sur un mode continu ou par poussées successives plus fréquentes lors des périodes pubertaires et ménopausiques.

On distingue 5 tableaux évolutifs :

1°) Tendance à la stabilisation à l'âge adulte, vers 25 ans environ (UEHLINGER) (1).

2°) Reprise d'activité après une période de repos.

3°) Grande augmentation de la tuméfaction due à un processus hémorragique et kystique. Une surinfection a parfois été notée (observation n° 15 de CHARLES RUPPE) (2).

4°) Récidives après traitement.

---

(1) UEHLINGER : VIRCHOW'S Arch AnaPath 1940, 306, 255. 299

(2) RUPPE Ch. : Thèse méd. Paris 1924 , Dortman Edit. ETAMPES

5°) Enfin, cette évolution peut se faire exceptionnellement vers la cancérisation, laquelle serait réservée aux formes polyostotiques pour COLEY et STEWART (3), en fait constatée dans les formes monostotiques (E. GIANNI) (4) et R. DE MARCHI (5) chacun pour une forme mandibulaire, et surtout rencontrées après radiothérapie (3 récidives malignes sur 14 cas de dysplasie fibreuse pour BOUCHE et FRECHE (6) correspondant à 3 lésions radiothérapiques).

Nous rapporterons les 2 observations de JAFFE, à propos de dégénérescence spontanée :
- dans le 1er cas, un homme de 25 ans présente une dysplasie fibreuse tibiale rotulienne et fémorale. Au sein de la dysplasie fibreuse tibiale existe une dégénérescence sarcomateuse ostéogénique.
- dans le 2ème cas, une jeune fille présente une dysplasie fibreuse connue depuis l'âge de 7 ans, suivie par biopsie. Elle subit à 20 ans une dégénérescence chondrosarcomateuse sans métastase ni récidive après amputation segmentaire.

---

(3) COLEY B.L. et STEWART F.W. : Ann. Surg. 1945, 121, 872-881
(4) GIANNI E. et col. EMC Sto 22080 A 10, 3-8
(5) R. DE MARCHI : Friuli Medico 1956, 5, 639-649
(6) BOUCHE et FRECHE

Cette dégénérescence spontanée est exceptionnelle.
En fait, son diagnostic est très difficile et pour l'affirmer, il est indispensable de posséder des éléments cliniques et anatomo-pathologiques certains : elle ne devra pas être confondue, en particulier, avec la croissance d'une tumeur maligne très localisée, entourée d'une stroma-réaction simulant la dysplasie fibreuse, ni avec une extension pseudo-maligne possédant des signes cliniques de malignité locale, mais conservant des signes histologiques de bénignité.

3 . Autres formes cliniques

Cette forme crânio-faciale peut être une localisation d'une forme polyostotique : 6 localisations à la base du crâne sur 36 cas étudiés par SCHINZ.

Elle peut aussi être monostotique : 9 cas de localisation maxillaire sur 68 formes monostotiques étudiées par SCHLUMBERGER.

Plus fréquemment maxillaire, elle peut aussi être plurifocale atteignant 2 ou plusieurs os crâniofaciaux, et d'autant plus grave que la localisation est plus proche de la base du crâne.

Appartenant à la maladie de JAFFE LICHTENSTEIN polyostotique typique, son tableau peut se compléter en un syndrôme d'ALBRIGHT.

- signes endocriniens avec croissance précoce et maturation osseuse accélérée entrainant une petite taille, accompagnée parfois de puberté précoce sans stérilité associée chez la fille.
- signes cutanés à type de taches mélanodermiques jaune ôcre, de taille variable, conservant une structure identique à celle de la peau environnante et dont la localisation ne correspond pas toujours à celle de la lésion osseuse.

Enfin, d'autres anomalies ont pu être notées par JAFFE : hyperthyroïdie, anévrysmes artério-veineux congénitaux, reins en fer à cheval, coarctation de l'aorte, tumeurs fibreuses ou fibro-myxomateuses des tissus.

B - DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE

En fait, l'étiologie est inconnue. On a pu évoquer :

1°) Une origine embryologique, hamarthomateuse avec présence d'ilots cellulaires subissant une viciation dans leur développement : la présence de localisations multifocales existant souvent toutes, dès la découverte de la maladie, vient à l'appui de cette théorie.

2°) Une origine inflammatoire
. traumatique avec la fréquence particulière des traumatismes retrouvés dans les antécédents (SCHLUMBERGER), mais en tenant compte de la difficulté qu'il peut exister à établir un rapport de cause à effet.
. ou infectieuse : cette stimulation infectieuse expliquerait la prédominance au niveau maxillaire: proximité d'un milieu septique, infections dentaires.

3°) Enfin, notion de terrain
. soit, hématologique avec anémie en particulier (DECHAUME).
. soit, endocrinien suspecté devant les associations du syndrôme d'ALBRIGHT et devant la présence de poussées pubertaires ou ménopausiques.

DECHAUME : Rev. Stomato, 1935, 36 762

C - DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Le diagnostic différentiel se posera différemment, selon qu'il s'agit de forme poly ou monostotique.

1°) Formes polyostotiques

a - La maladie de PAGET

Diagnostic discuté chez le sujet de plus de 40 ans d'autant qu'il peut exister des formes strictement crânio-faciales.

. L'évolution est très progressive et continue, prédominante au niveau du crâne et le plus souvent complétant rapidement son tableau de généralisation.

. La mandibule est rarement atteinte. Lorsque les maxillaires sont atteints, on note une hypercementose et une oblitération des espaces péri-odontaux.

. Enfin, il existe une importante hyperphosphatasémie alcaline de 100 à 200 unités BODANSKY.

b - La maladie osseuse fibrokystique de RECKLINGHAUSEN sera rapidement éliminée sur :

. son tableau clinique douloureux

. à la radiographie

.. aspect multigéodique et kystique bilatéral, avec lacunes de grandeur variable.

.. sur un film dentaire rétroalvéolaire : disparition de la lamina dura alvéolaire.

. la biologie signera le diagnostic :
.. hypercalcémie
.. hyperphosphorémie
.. hyperphosphatasémie
.. hypercalciurie
.. hypophosphaturie.

c - les réticuloses X (dont la maladie de HAND-SCHÜLLER CHRISTIAN)

. Autrefois, pour SNAPPER, la dysplasie fibreuse appartenait à ce cadre.

. A la radiographie, les lésions présentent des contours nets et réguliers, il n'y a pas de condensation périostique périphérique.

. La présence de cellules spumeuses lors de l'examen histologique n'est pas un signe différentiel.

d - L'enchondromatose du squelette ou maladie d'OLLIER sera éliminée sur l'aspect plus régulier des lacunes et tout particulièrement ses localisations au niveau des phalanges.

e - La neurofibromatose de RECKLINGHAUSEN

. dont pour TANNAUSER la dysplasie fibreuse ne serait qu'une forme.

. se différencie par ses lésions associées
sa formule histologique
son caractère héréditaire et familial

2°) Formes monostotiques
.. seront rapidement éliminées :

a - Le kyste solitaire
à image bien circonscrite.

b - Le granulome éosinophile
image limitée, sans densification périphérique.

c - L'ameloblastome dans sa forme polycyclique - la localisation étant ici plus fréquemment angulaire ou para angulaire.

d - Le kyste dentaire

e - Le cementome

f - L'enchondrome solitaire

g - L'échinococcose

.. moins facilement :

h - La tumeur à myéloplaxes localisée le plus souvent dans la région moyenne de la branche montante.
A la radiographie, aspect bien limité en nid d'abeilles.

i - Le chérubinisme ou maladie des mâchoires de FRANGENHEIM :
. tuméfaction bilatérale des maxillaires avec adénopathies sous-maxillaires.
. caractère héréditaire.

j - L'ostéome dans sa forme d'ostéome mou ou d'ostéome à calcification atypique.

k - La stroma-réaction
. syndrôme de dysplasie fibreuse correspondant à la stroma-réaction d'une lésion maligne.
. son diagnostic nécessite des prélèvements biopsiques profonds, bien que les précautions techniques ne mettent pas à l'abri d'une erreur.

l - Le sarcome ostéogénique
présente des signes de malignité :
. cliniques
avec son évolution rapide,
ses troubles nerveux précoces en particulier au niveau du dentaire inférieur,

. radiologiques
avec son extension autant vers la corticale interne qu'externe.

. histologiques
L'évolution rapide d'une dysplasie fibreuse a pu la faire considérer comme un sarcome : l'examen anatomopathologique rétablit la diagnostic de bénignité.

m - Le méningiome : dans sa forme en plaques
Lors d'extension vers l'étage supérieur ou moyen de la face, d'autant qu'il posséde le même génie évolutif, extensif et récidivant local.
C'est le premier diagnostic à évoquer pour LEEDS et SEAMAN.
. Survient en général, dans l'enfance,
. les signes neurologiques peuvent manquer
. la radiographie :
- par clichés tangentiels ne montrerait pas d'atteinte de la table externe.
- l'artériographie cérébrale et la pneumoencéphalographie ne sont pas toujours suffisantes.
. et ce sera alors un diagnostic opératoire.

.. et surtout :

n - Le fibrome,
. non pas le fibrome pur,
. mais, le fribrome ossifiant
- qui peut revêtir des aspects intermédiaires avec la dysplasie fibreuse, lorsque son aspect circonscrit devient moins net et qui, pour certains même, appartient à la dysplasie fibreuse.
- cette distinction est nosologique, mais du point de vue thérapeutique, du fait de sa même extension locale et de son pouvoir récidivant, il répond aux mêmes indications.

C H A P I T R E 2

O B S E R V A T I O N S

A - OBSERVATIONS PUBLIEES

1 . Méthodes
2 . Tableau descriptif des observations A (Tableau n° 1)
3 . Etude analytique

B - OBSERVATIONS CONFIEES PAR LEURS AUTEURS

1 . Tableau descriptif des observations B (Tableau n° 3)
2 . Résultats

C - OBSERVATIONS DU SERVICE

1 . Observation C1
2 . Observation C2
3 . Observation C3
4 . Observation C4
5 . Conclusions

D - ETUDE SYNTHETIQUE DES OBSERVATIONS

1 . Tableau n° 4
2 . Remarques

A - OBSERVATIONS PUBLIEES

1 . Méthodes

Nous avons voulu tout d'abord, étudier les différentes solutions thérapeutiques apportées par les auteurs, au cours de leurs publications.

La sélection de ces observations répondait à certains critères :

- le nom de dysplasie fibreuse ne pouvait suffire
- la clinique et l'aspect radiologique devaient être suffisamment évocateurs
- une confrontation anatomo-pathologique était nécessaire
- un minimum d'évolution devait être donné

Ainsi, ont été retenues 57 observations, résumées sur un tableau.

2 . Tableau descriptif des observations A.

REFERENCES :

Observations :

A 1 = cas de BELLIN 1907		
A 2 = cas de RUPPE 1924	Observation	n° 1
A 3 =		n° 4
A 4 =		n° 9
A 5 =		n° 10
A 6 =		n° 12
A 7 =		n° 15

A 8 = cas de PORTMAN et CAYE
1925 Observation n° 1
A 9 = n° 2
A 10= n° 8
A 11= cas de PAGNIEZ-PLICHET-
FAUVET 1938
A 12= cas de MORISOT 1942
A 13= cas de DELANNOY, INGELRANS 1948
A 14= cas de GUILLEMINET -DURAND 1949
A 15= cas de BERAUD 1950
A 16= cas de TRIAL, GINESTET, RESCANIERES,
DURANCEAU 1950
A 17= cas de DECHAUME 1950 Observation n° 1
A 18= cas de DE MARCHI 1956
A 19= cas de PINCELLI et QUINTILLANI 1958
A 20= cas de GIGNOUX, MARTIN, LAPICOREY, BAPTISTE 1962
A 21= cas de FRESSE 1962 Observation n° 4
A 22= n° 5
A 23= n° 6
A 24= cas de PERI 1964 Observation n° 1
A 25= cas de HUTET 1964 n° 1
A 26= n° 3
A 27= n° 4
A 28= n° 5
A 29= n° 8

A 30= n° 9
A 31= cas de GIGNOUX, MARTIN, LAFON, LAPICOREY
1964 n° 6
A 32= cas de CARLIER, DONAZZAN, ADENIS,
Melle VANDENBUSCHE n° 1
A 33= Observation n° 2
A 34= cas de GOSSEREZ, GRIMAUD, STRICKER, DAUTREY 1966
Observation n° 3
A 35= n° 4
A 36= n° 5
A 37= cas de GOUDAERT et CARLIER n° 1
A 38= n° 2
A 39= n° 3
A 40= cas de MARTIN C. 1971 Observation n° 9
A 41= n° 15
A 42= n° 17
A 43= n° 20
A 44= n° 21
A 45= n° 24
A 46= cas de LEVY 1973 Observation n° 1
A 47= n° 2
A 48= n° 3
A 49= n° 4
A 50= cas d'OBWEGESER 1973 Observation n° 1
A 51= n° 2
A 52= n° 3
A 53= n° 4
A 54= n° 5
A 55= n° 6
A 56= n° 8
A 57= n° 9

Tableau n° 1 - Observations A.

	Localisations	Sexe début	ATCD	Dg	Traitement	Evolution	Recul
A 1	Maxillaire	F 14	0	+	extraction dentaire à 14 ans → Curetage à 22ans ←	Continue de 14 à 22 ans ; pas modif.en2ans	10ans
A 2	Maxillaire D puis Maxillaire G et voûte crânienne	F enf.	0	Biopsie +	Résection de l'infrastructure ← →	inapparente jusqu'à 57ans puis: céphalées fluxion maxillaire à58 ans ; Récidive vestibulaire A 60 ans, maxillaire dte+ impt avec image Rx maxillaire Gche. A 61 ans, faciès déformé. remaniement. Rx de la voûte crânienne++	> 50ans
A 3	Maxillaire D	F 12	varicelle rougeole		Médical à 12 ans (3g KI pdt 3 sem.) → 0 ; .Chirurgical → Tumorale ; .Chirurgical 3 mois+ tard → Infection ; .Chirurgical → Amélioration transitoire Puis aggravation 1 an + tard ; .Chirurgical 3 mois + tard → 0 ; .Chirurgical 2 ans + tard → Sédation des douleurs 1an +tard		

	Localisations	Sexe début	ATCD	Dg	Traitement	Evolution	Recul
A4	Mandibule D Maxillaire D Maxillaire G	F18	0	+	Thermocautérisation profonde de la voûte →	→ Aggravation importante	
A5	Maxillomalaire G Mandibule G Frontal G	F 8		Pièce Opérat. + ←	Ablation de la mandibule ↑	Evolution lente p dt 24 ans . A 32 ans, poussée importante . A 35 ans, poussée très import. avec hémorragies et muqueu-buccale fongueuse.	23ans
A6	Maxillaire G	F 3		Pièce Opérat. + ←	Exérèse de tt le maxillaire ↑	Lente jusqu'à 20 ans, de 20 à 22 ans, rapide.	19ans

	Localisations	Sexe début	ATCD	Dg	Traitement	Evolution	Recul
A7	Maxillaire D Voûte crânienne D Fémur G	F9	Coexistence d'1 hyperthroph. thyroïdienne droite	+ pièce opérat.	1ère intervention par voie buccale 2ème intervention par voie cutanée	Fracture spontanée des membres ds l'enfance. A 29 ans, tuméfaction douloureuse de la mandibule dte. Signe Rx d'envahissement du crâne. A 30 ans, épithélialisation de la cavité opératoire A 31 ans, les douleurs disparaissent	20ans
A8	Maxillaire G	F25		pièce opérat.	Ablation presque totale+ cautérisat. Zn Cl Exérèse large par résection partielle maxillaire	Récidive 2 1/2 mois + tard 5 mois après l'exérèse pas de récidive	8 mois
A9	Maxillaire D	F 0			Chirurgie Radiothérapie 10 séances de 25 mn Exérèse	poussée évolutive à 10 ans. récidive 2 mois après avec aggravation aggravation 3 mois + tard	10 ans
A10	Maxillaire D	F44	Trauma	+	Exérèse maxillaire	?	0

	Localisations	Sexe début	ATCD	Dg	Traitement	Evolution	Recul
A11	MaxillaireD Mandibule D Pariétal D Fémur tibiaD Humérus D + Taches mélanodermiques.	F 3		+		Fractures spontanées à 3 ans, 5 et 6 ans, consolident bien. A 12 ans, déformat. maxillaire dt+ tibia dt. A 17 ans, fracture humérus, + rachis. A 20 ans, tuméfact. douloureuse Mandibule D Pariétal D 2 à 3 crises douloureuses par an. Stabilisation de 20 à 36 ans.	33 ans
A12	Mandibule G	F 32		pièce opérat. +	Ablation des 2/3 de la tumeur	Lente pdt 5 ans	5 ans
A13	Maxillaire Crâne (voûte) Fémurs Péronés Rachis + Taches pigmentaires	M vu à 13 ans		biopsie +	Exérèse des parathyroïdes (anatomo-pathologiquement N)	Aggravation progressive	2 ans
A14	Mandibule	M40	extraction dent.	+ ?	Curetage	Poussée 1 an 1/2 après le début.	

	Localisations	Sexe début	ATCD	Dg	Traitement	Evolution	Recul
A15	Mandibule G	F 4		biopsie 4ans = 0 biopsie 6ans =+		Evolution lente de 4 à 6 ans. Rx thérapie 360 r	2 ans Bon résultat immédiat
A16	Mandibule D Maxillomalaire Frontal Rochers + Syndrôme Albright	M 12				Poussée à 17 ans	7 ans
A17	Maxillaire G	F 19			Curetage extraits de foie Abstention Extraits hépatiques, puis intervention sur mastoïde Curetage	Evolution en 1mois Récidive+aggravat. 1 an + tard Aggravation 3 ans + tard Aggravation 2 ans + tard, bon état local et général. Naissance d'1 enfant 5 ans +tard ss modification 1 an + tard = bon	11 ans

	Localisations	Sexe début	ATCD	Dg	Traitement	Evolution	Recul
A18	Mandibule G	F 37		pièce opé. rat. DF + sarcome	Chirurgie ← Exérèse + Rx ttt →	Evolution 2 ans 2 ans + tard, résultat. 0 tuméfaction\ Surveillance ts les 3mois= Stabilisation	
A19	Maxillaire Frontal Ethmoïde Humérus Métacarpiens Phalanges	F 10	Associat. hypothy. roïdie	biopsie +		Evolution lente avec S F à 20 ans	15 ans
A20	Maxillaire	M 48		biopsie +	Rx ttt (ss résultat biopsie Chirurgie 1mois 1/2 + tard	Evolution rapide Aggravation	
A21	Maxillo malaire D Crâne (voûte) Fémur + Taches Mélaniques	M 17		biopsie +	Intervention sur fémur Abstention sur crâne	Céphalées -sans troubles oculaires	0
A22	Fronto-temporal D Tibia	F 32			A 34 ans Rx ttt Ionisation calcique Anti-inflammat.	Exophtalmie +strabisme drt 32 ans Amélioration acuité visuelle A 60ans récidive A 61ans coma et †	29 ans

	Localisations	Sexe début	ATCD	Dg	Traitement	Evolution	Recul
A23	Frontal D Frontal Sphénoïde G Ethmoïde	M 20			Vitaminocal. cique + ← Infra-rouge →	de 20 à 46 ans, aucun SF. Découverte accidentel. le à 46 ans 1 an + tard, léger envahissement orbitaire G	26 ans.
24	Maxillaire D G. ethmoïde	F 42			Chirurgie modelante ← Appareillage 2 mois 1/2 + tard →	Progressive en 1 an 3 ans + tard, bon résultat	4 ans
25	Maxillomalaire G	M 55		pièce opér. +	Rx ttt 6500 rad → Résection de la suprastructure. →	évolution en qq mois 3 mois + tard = pas d'amélioration Bon état local après 3 ans.	3 ans
26	Maxillaire G	F32		+	Curetage ←	Progressive en 3 ans 2 ans après = bon	5 ans
27	Maxillaire D	M 25	traumatisme + hématome à 6ans		Curetage + ← Rx ttt → Abstention	d'emblée tuméfaction plus douleurs Récidive 7 ans +tard extension vers le bas	7ans

	Localisations	Sexe début	ATCD	Dg	Traitement	Evolution	Recul
8	Maxillaire D	F 52			Rx ttt 5000 rad (pas de biop. sie) → Qq jours + tard curetage →	Evolution vers le rebord orbitaire → Résultat = 0 ← Bon résultat	
9	Maxillaire G Facès léo. nin	M enf.		DF anc. DF + spino cell.	(Curetage + Rx ttt) ←	Faciès léonin Poussée évolutive à 58 ans.	
0	Maxillaire G	M 48		biop sie + piè ce opé. ostéo chon dro sarco me	Rx ttt (4000 rad) → Curetage ← Résection maxillaire →	Evolution en 4 mois → Aggravation continue ← 2mois +tard poussée évolutive ← Récidive 1 mois +tard et † 4mois +tard	1 an
A 31	Frontal G	M 17		+	Rx ttt ←	Evolution en 1 an vers le plancher de l'orbite → Diminution discrète de la tuméfaction	1 an
A 32	Mandibule G.temporal Sphénoïde Pariétal	F 27	encein te 1mois	bio psie	Abstention		

	Localisations	Sexe déb.	ATCD	Dg	Traitement	Evolution	Recul
A 33	Mandibule D Maxillaire D Frontal sphénoïde Humérus G	M enf.		biopsie	Abstention	Le malade ne consulte qu'à 16 ans.	
A 34	Malaire G	F 13		pièce opér. +	← Curetage 13ans → Récidive 1an+tard Curetage 14ans ← +Rx ttt 1 500 rad → Récidive 1 an + tard A 15ans, exérèse ← → Bon résultat 4ans après		6 ans
A 35	Mandibule G Malaire G	F10		biopsie	Chirurgie ← Modelante →	Evolution en qq mois 2 ans après poussée évolutive impte	2 ans
A 36	Maxillomalaire D	F 10		os. téo.? → Recklinghausen ? P. opé. = +	Curetage à 16 ans +Rx ttt → Résultat = 0 A 19 ans explo. rat. parathyroïdienne → = 0 Rx ttt + andro. ← A 47 ans poussée gènes → Récidive très impt Exérèse large en 2 tps ↑ 1 an 1/2 +tard		
A 37	Mandibule G	F18		+	Curetage ←	Progressive en 18 mois → 2 ans après = bon	4 ans

	Localisations	Sexe déb.	ATCD	Dg	Traitement	Evolution	Recul
A 38	Maxillo malaire ?	M12		bio. psie +		Progressive poussée à 14ans	3 ans
A 39	Maxillo malaire D os propres du nez	F 57 (appa. rent)		bio. psie +			
A 40	Temporal	F13	0	bio. psie +	Abstention pdt 9 mois Chirurgie Modelante →	Bons résultats 9 mois + tard	18 mois
A 41	Temporal	M 31	inter vent. oreil le pdt enf.	+	Chir. Modelan te → Mastoïdectomie ← +Curetage →	9 ans après = pous. sée douloureuse Paralysie faciale Evolution?	9 ans
A 42	Temporal	F 8			Exérèse incom. plète → Exérèse ← Curetage → Exérèse incom. plète ← Exérèse incomp. → Exérèse (compl?) →	suites troublées 8 ans + tard récidi. ve Récidive 1 an1/2 + tard - 5ans + tard récidive+surinfect. récidive 3ans+tard bon résultat 14ans + tard	32 ans
A 43	Temporal	F 11	otite myne 4ans		13ans :curetage ← Abstention ← 27ans:drainage abcès, 4mois + tard,curetage prothèse	de 11à13 ans Récidive à 21 ans à 27 ans, récidive +surinfection	16 ans

	Localisations	Sexe déb.	ATCD	Dg	Traitement	Evolution	Recul
A 44	Temporal G	F30			Curetage → Antibiotique + atticotomie et Méatoplas. tie →	Récidive 4mois +td persiste pdt 12ans Récidive ++ 12ans + tard ← 3 sem. après récu. pération fctle.	12 ans
A 45	Temporal D	F 27	sinu. site chro. nique		Médical (vaso. moteur sédatif) → Médical (AB+an. ti-inflammat. ← Chirurgical → 3mois +tard	Amélioration sub. jective Poussée évolutive 9 mois +tard bon résultat 1an + tard	2 ans
A 46	Maxillomalai. re D	M 13		biopsie +	Abstention →	Continue en 3 ans 2 ans + tard=idem	5 ans
A 47	Maxillomalai. re G Pariétal Temporal Frontal	M 27		+ ana- path.	A 40 ans, chir. modelan. te maxillaire →	progressive pdt 13ans ← 2ans +td = bon ré. sultat+stabilisat. des lésions front. et temporales	15 ans
A 48	Temporal D Pariéto-occi. pital Fémur D Humérus D Aile iliaque Rachis Dsal.	M 16		+ ana- path	Curetage an. tro-mastoïdien →	9 ans après, l'é. volution a continué ss gêne fctlle majeure. (8ans après curet. survenaient des fractures path. des membres	9 ans

	Localisations	Sexe déb.	ATCD	Dg	Traitement	Evolution	Recul
9	Maxillomalaire D. Sphénoïde Ethmoïde taches méla. niques + discrète obé. sité +âge os. seux de 10ans	F 6	otite fré. quen. tes	+	← Curetage ←	Rapide en 1 mois → 5 ans + tard, con. densation maxillo malaire d'aspect marmoréen.	5 ans
0	Maxillaire D	F 8		bio psie +	Chir. modelante →	← Extension en 2ans → 2ans + tard = bon résultat	4 ans
1	Mandibule D	F 55		bio. psie +	Abstention	Découverte accidentelle	0
2	Mandibule G	F11		bio. psie +	Chir. modelante →	← En 5 ans, boursouflure inchangée → 1an +tard, pas récidive	6 ans
3	Maxillaire D Mandibule D	M 6		fibro me évo- lut. bio psie +	A 10 ans Chir. ↑ → Chir. modelante maxillaire à 14 ans →	De 6 à 10 ans, tuméfaction douloureuse maxillaire, → Récidive à 14 ans ← Récidive minime 2 ans +tard niveau maxillaire	10 ans

	Localisations	Sexe déb.	ATCD	Dg	Traitement	Evolution	Recul
A 54	Maxillaire G	F enf.			A 17 ans, chir modelante	Asymptomatique de l'enfance à 17 ans.	20 ans
						Récidive 5 ans+ tard	
					Chir. modelante	1 an + tard, pas de récidive	
A 55	Maxillaire D Frontal Sphénoïde	M enf.		bio. psie		Tuméfaction évolutive	35 ans
					12 ans : édentation Chir. modelante	Vu à 35 ans	
						2 ans + tard, pas de récidive	
A 56	Maxillaire D Mandibule D Fémur Rachis +naevi cardiomégalie	M 2 1/2				Troubles squelettiques, depuis 2 ans 1/2.	9 ans
					A 4ans, Chir. modelante + Rx ttt	A 4ans, tuméfact. oss. Maxillaire + mandibule	
						A 7 ans, récidive + ++ niveau mandibule	
					A 7ans chir. modelante	A 8ans, bon résultat	
						A 11 ans †	
A 57	Mandibule G Maxillaire G Maxillaire D Tibia G	M 3 1/2			Curetage mandibulaire	bonne réhabitat. mandibul.pdt 13 mois. Mais maxillaire des 2côtés	3 ans
					Curetage de chaque lésion. Maxill. D+G. tibia	Poussée évolut. maxillaire 1an + tard	
						1 an+tard récidive kystique maxillaire G.	

3 . Etude analytique.

- Analyse des localisations.

a) 34 fois, il s'agissait de localisations unifocales.

b) par ailleurs, on notait :

. 36 localisations maxillaires	64 %
. 16 localisations mandibulaires	27 %
. 22 localisations crâniennes	39 %
. 10 localisations squelettiques extra-crânio-faciales	18 %
. 5 syndrômes d'ALBRIGHT	9 %

- Analyse des poussées évolutives.

Elles sont de deux types.

a) Poussées évolutives qu'on qualifiera de primaires :
sur 16 cas, nous avions :
. 10 cas (6 M, 4F) avant 20 ans
. 3 cas (F) de 30 ans
. 3 cas (2M, 1F) après 40 ans

b) Poussées évolutives secondaires à un traitement (sans préjuger de la responsabilité de ce traitement)
cf. tableau n° 2 = poussées évolutives.

	Obs. n°	Sexe	Age lors de la poussée	Temps de la poussée	Impce de poussée
CHIRURGIE MODELANTE	A 2	F	60	2 ans	++
	A 3	F	12	3 mois	++
	A 8	M	25	2 mois1/2	+
	A 9	F	10	2 mois	++
	A 16	F	20-23	1 an-3ans	++
	A 18	F	37	2 ans	++ cancérisation
	A 32	F	14	1 an	+
	A 33	F	10	2 ans	+++
	A 39	M	40	9 ans	+++
	A 40	F	5-16-18-23	0-8a.-2a.-5 ans	++
	A 41	F	21	8 ans- 14 ans	++
	A 42	F	30	4 mois	++
	A 46	M	16	0	+
	A 50	M	14-16	4 ans- 2 ans	++,+
	A 51	F	22	5 ans	+
	A 54	M	6	1 an	+
CHIRURGIE MODELANTE + RADIOTHERAPIE	A 9	F	10	3 mois	++
	A 27	M	25		+
	A 30	M	48		++
	A 34	F	15	1 an	+
	A 36	F	47	30 ans	++
	A 56	M	7	4 ans	++++
RADIOTHERAPIE	A 20	M	48	0	++
	A 22	F	60	6 ans	++++
	A 34	F	48	1 an 1/2	++++
THERMOCAUTERISATION INFRA-ROUGE	A 4	F	18	0	++
	A 23	M	46	1 an	++

TABLEAU n° 2 - POUSSEES EVOLUTIVES .

. en conclusion :

- sur 30 cas de chirurgie modelante :
  12 stabilisations : 3 à 1 an au moins.
  6 à 2 ans
  2 à 3 ans
  1 à 12 ans.
  16 récidives.
  2 évolutions non connues.

- sur 10 cas de chirurgie modelante associée à la radiothérapie :
  9 récidives
  1 évolution non notée.

- sur 7 cas de radiothérapie :
  3 récidives
  4 résultats nuls (dont 2 légèrement positifs au début)

- sur 3 cas de traitements divers :
  3 évolutions inchangées.

B - OBSERVATIONS CONFIEES PAR LEURS AUTEURS

à la suite d'un questionnaire adressé à 70 spécialistes. Nous avons ainsi colligé 54 observations.

1 . Tableau descriptif :

Tableau n° 3 : Observations B.

Tableau n° 3 - OBSERVATIONS B.

Obs.	Sexe Age	Localisations	Evolution - Traitement
B 1	F 24	Maxillo malaire Orbite	Début 1957-surveillance Intervention modelante 1963. Récidive par calcification de l'hématome. Exérèse large incomplète 1972- Récidive partielle sur tissu patho. laissé en place.
B 2	F 40	Mandibule + Acro-mégalie et crâne Pagétoïde	Début à 40 ans par prognatisme Chirurgie modelante niveau de la crête à 57 ans. Anatomie pathologique - D.F.
B 3	F 40	Bloc incisivo-canin supérieur	A subi plusieurs curetages partiels. 3 ans + tard chir. modelante + Rx ttt. . ostéoradionécrose Exérèse maxillaire 8 ans après . pas de récidive 2 ans + tard
B 4	F 1	Mandibule	Antécédents traumatiques Chirurgie modelante Bons résultats 20 ans + tard
B 5	F 29	Maxillo malaire	Abstention -surveillance depuis 10 mois. Pas d'évolution
B 6 B 7 B 8	M 46 M 20 M 20	Màlaire Maxillaire Voute palatine	Chirurgie modelante = bon résultat sur 1 évolution maximum de 8 mois.

Obs.	Sexe Age	Localisations	Evolution - Traitement
B 9	M 20	Frontal-orbite Ethmoïde	Exérèse large : frontal (rebord orbitaire) décompression du nerf ophtalmique - bon résultat 7 mois + tard.
B 10	M 13	Maxillaire	Chirurgie modelante - bons résultats immédiats et éloignés.
B 11	59	Mandibule	Abstention -surveillance pendant 8 ans. A 67 ans, exérèse complète avec désarticulation mandibulaire bon résultat 3 ans + tard.
B 12 à B 16	1F.4M 50	Maxillo malaire Crâne Membres	Expectative Curetage lors des foyers d'ostéite "Evolution lente, mais inéluctable".
B 17 B 18	F	Maxillaire (tubérosité) Mandibule	Chirurgie Modelante = bons résultats immédiats, sont maintenus
B 19 à B 45	4M-1F 30,26 10,16	Ethmoïde	9 exérèses totales : . 5 maxillectomies . 2 ethmoïdectomies . 2 mandibulectomies
	1M-1F 5, 10	Orbite	Ttt 9 chir. modelantes : . 4 Rx ttt entre 1 700 et 4 500 rad. . 5 abstentions.

Obs.	Sexe Age	Localisations	Evolution - Traitement
B 19 à B 45 suite	M 81	Malaire	Suivis de 1 à 17 ans
	8M 2F 4,6,7,8 12,28 30 47 52	Maxillaire	
	5M, 1F 48 18 22 16 48 10	Mandibule	Dans l'ensemble résultats excellents de la chirurgie totale (de façon constante) et de la chirurgie modelante (de façon inconstante)
	1M, 1F 43 7	Maxillaire + Mandibule	Résultats nuls de la Rx ttt.
	2M 12, 18	Temporal	
B 46	M 14	Maxillo malaire	Abstention - surveillance car évolution très lente
B 47	F 10	Maxillo malaire	Chirurgie modelante après 4 mois d'évolution - récidive 8 mois + tard. Exérèse incomplète 2 ans après.
B 48	M 19	Mandibule	Evolution en 3 mois Chirurgie modelante Récidive. Résection + greffe 4 mois + tard Bon résultats 2 ans après.

Obs.	Sexe age	Localisations	Evolution - Traitement
B 50	F enf.	Hémiface G Hémicrâne G Membre sup. G Côtes	Résection modelante au niveau de la face à 30 ans, car déformation monstrueuse.
B 51	F 14	Maxillaire G	Début progressif en 6 mois Biopsie Abstention
B 52	F enf.	Maxillaire G	La tuméfaction n'évolue pas Des extractions dentaires ne sont pas suivies de poussées évolutives A 41 ans, chirurgie modelante
B 53	M 45	Maxillaire D	Diagnostic de "Kyste maxillaire" curetage. Récidive à 60 ans = D.F (Dg ana-path).
B 54	F 42	Malaire	Antécédents traumatiques à 4 ans A 32 ans, fracture du malaire Cadwell Luc montrant un os très dur.

2 . Résultats :

Sur 54 cas , on note :

a) 23 cas traités par chirurgie modelante avec :

. 3 bons résultats .. 1 à 20 ans
.. 1 à 10 ans
.. 1 évolution "éloignée"

. 4 récidives

.. F 30 ans.

- traitement précédé de 6 ans d'évolution et suivi 9 ans plus tard d'exérèese complète.

.. F 10 ans.

- traitement précédé de 4 mois d'évolution et suivi 8 mois plus tard d'une exérèse incomplète.

.. M 24 ans.

- traitement précédé de 4 mois d'évolution et suivi 3 ans plus tard d'exérèse large.

.. M 19 ans.

- traitement précéde de 3 mois d'évolution et suivi de résection.

b) 1 cas traité par chirurgie modelante et radiothérapie: suivi d'ostéoradionécrose.

c) 4 cas traités par radiothérapie entre 1 700 rad et 4 500 rad, dont les résultats ont été nuls.

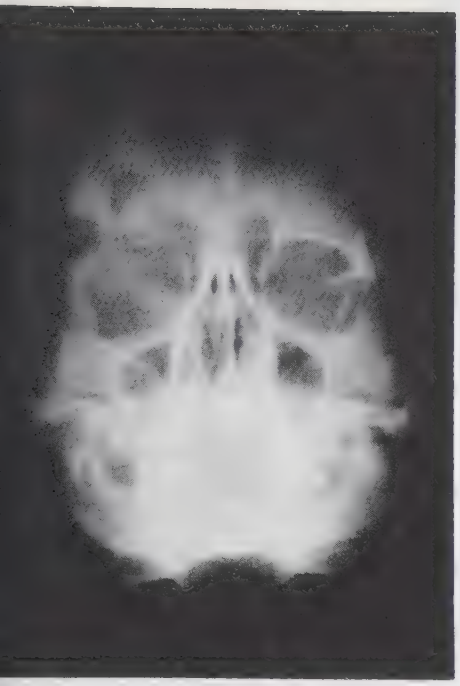
d) 15 cas, traités par chirurgie large :
dont 2 incomplètes, pour l'un suivi de récidive,
pour l'autre, l'évolution non notée
dont 13 complètes, avec constamment de bons résultats.

C - OBSERVATIONS DU SERVICE de STOMATOLOGIE et de CHIRURGIE MAXILLO-FACIALE de GRENOBLE

1 . Observation C 1 : F... Mohamed, né en 1951.

. Traumatisme orbitaire dans l'enfance.
. Suivi depuis l'âge de 13 ans pour une tuméfaction sus-orbitaire droite douloureuse.
. A 19 ans (avril 70), une poussée évolutive inflammatroire et douloureuse fait porter le diagnostic d'ostéomyélite du temporal. L'intervention et l'examen anatomo-pathologique rétablissent le diagnostic affirmant la dysplasie fibreuse.
Cette intervention faite à TUNIS fut large, se voulant complète.
Une localisation mandibulaire droite est découverte.
. A 20 ans (septembre 71), un nouvel épisode inflammatoire douloureux et accompagné de trismus survient à GRENOBLE.
Une biopsie temporale retrouve le même aspect de dysplasie fibreuse.
Une intervention large est menée en septembre 1972 au niveau de la localisation supérieure, par 2 équipes neurochirurgicale et maxillo-faciale (Pr. DE ROUGEMONT, Dr. RAPHAEL).

Observation C 1

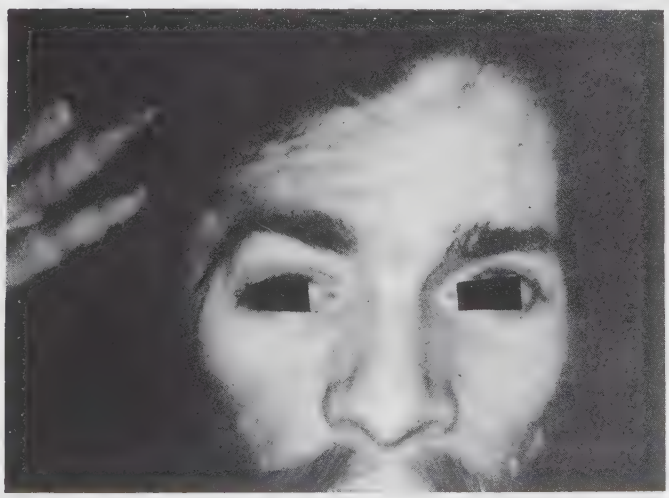


Radio a : Récidives frontales, pariétales temporales droites.

Radio b : lésion mandibulaire gauche sur une tomographie à 2,5 cm. →

← Radio c : réparation du rebord orbitaire supérieur par 1 fragment du volet fixé par 2 ostéosynthèses

↓ Radio d : aspect 1 an après l'exérèse large et avant crânio plastie.



" Volet frontal droit dont la quasi totalité est faite d'os dysplasique. Exposition de la base antérieure. On complète l'exérèse antérieure qui avait intéressé la petite aile et la grande aile du sphénoïde en pratiquant l'ablation du rebord orbitaire, du plafond de l'orbite, du sinus frontal droit dont la portion restante est crânialisée, et d'une portion de l'ethmoïde. La reconstruction immédiate se limite au rebord orbitaire et au toit de l'orbite par greffe osseuse prélevée à la partie postérieure du volet dans sa partie saine".

. En mars 73 : bon état local. La douleur, constante depuis 8 ans, a cessé depuis l'intervention.
. En mars 74 :
.. bon état local. La douleur n'a pas réapparu.
.. la reconstruction plastique est prévue, cet automne
.. la lésion mandibulaire semble stabilisée.

2 . Observation C 2 : B... Jean Michel, né le 6.10.1950.

. A 13 ans : choc violent sur l'hémiface supérieure gauche entrainant un gonflement et une ecchymose de l'hémiface.

. A 17 ans :

.. La tuméfaction persiste, conduisant le malade en consultation O.R.L. Il s'agit d'une tuméfaction indolore du maxillaire, sans signe fonctionnel, sans adénopathie.

.. Le diagnostic d'ostéite fibreuse est fait par la biopsie.

.. Est alors réalisée une intervention modelante (Pr. PIAGET).

. A 21 ans :

.. La tuméfaction est réapparue.

.. A la radiographie existe une opacité diffuse de tout l'étage moyen droit de la face.
Une intervention (Dr. RAPHAEL, Dr. JUNIEN) avec exérèse large, mais incomplète va laisser au niveau de la fosse ptérygo-maxillaire du tissu pathologique : "os particulièrement spongieux et dans certains endroits ostéitiques et mous ... - il n'existe pas de plan de clivage".

. 4 prélèvements sont envoyés à l'anatomo-pathologiste confirmant le diagnostic de dysplasie fibreuse (Pr. STOEBNER).

.. Prélèvement A : "tissu fibreux constitué de cellules fusiformes à cytoplasme acidophile, peu abondant, proliférant de façon tourbillonnante avec collagénèse importante. Des travées grêles d'os lamellaire sont disposées dans ce tissu de fibrose, par ailleurs bien vascularisé".

.. Prélèvement B : "aspect identique ainsi qu'un foyer grossièrement nodulaire uniquement constitué d'un tissu fibroscléreux dense".

.. Prélèvement C : "les lamelles osseuses sont d'épaisseur très inégale dans ce prélèvement et la fibrose est inégalement développée, elle tend vers la sclérose".

.. Prélèvement D : "l'aspect est toujours celui d'un tissu de fibrose inégalement dense contenant des travées d'épaisseur inégale".

. 4 prélèvements sont envoyés à l'anatomo-pathologiste confirmant le diagnostic de dysplasie fibreuse (Pr. STOEBNER).

.. Prélèvement A : "tissu fibreux constitué de cellules fusiformes à cytoplasme acidophile, peu abondant, proliférant de façon tourbillonnante avec collagénèse importante. Des travées grêles d'os lamellaire sont disposées dans ce tissu de fibrose, par ailleurs bien vascularisé".

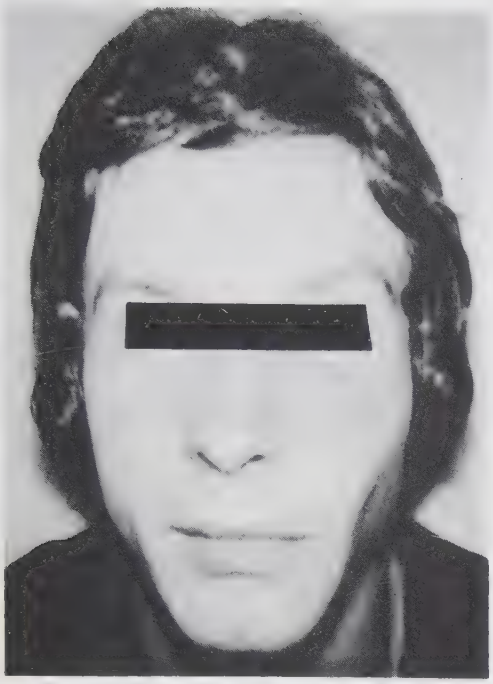
.. Prélèvement B : "aspect identique ainsi qu'un foyer grossièrement nodulaire uniquement constitué d'un tissu fibroscléreux dense".

.. Prélèvement C : "les lamelles osseuses sont d'épaisseur très inégale dans ce prélèvement et la fibrose est inégalement développée, elle tend vers la sclérose".

.. Prélèvement D : "l'aspect est toujours celui d'un tissu de fibrose inégalement dense contenant des travées d'épaisseur inégale".

. 3 mois plus tard est réalisée une artériographie carotidienne gauche (Pr. CROUZET)
Elle montre :
.. Une hypertrophie carotidienne externe et maxillaire interne.
.. Une hypervascularisation de la zone de condensation.
. L'exploration de la fosse ptérygomaxillaire pour tenter d'élargir l'exérèse précédente n'est pas acceptée par le malade.
. Le malade n'a pas été revu depuis.

Observation C 2



Radio a : aspect lors de la récidive et avant l'intervention

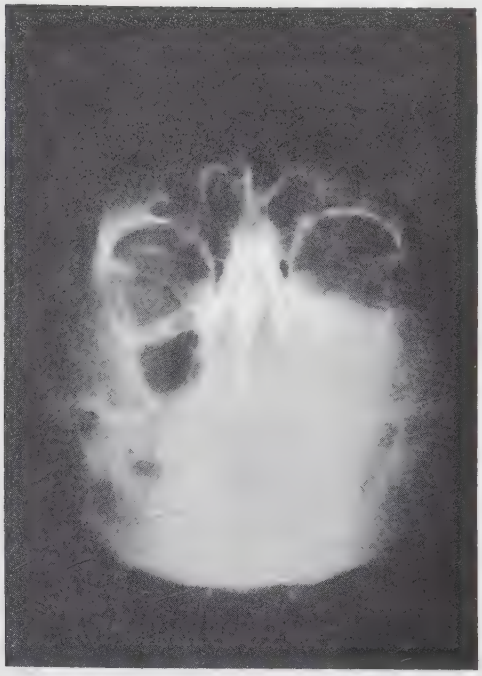
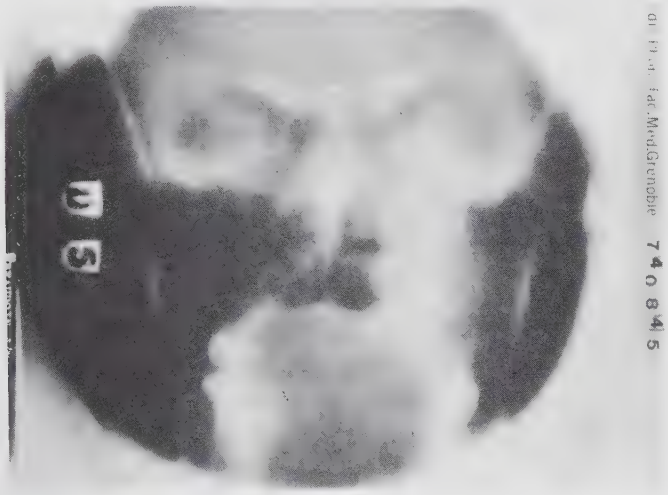


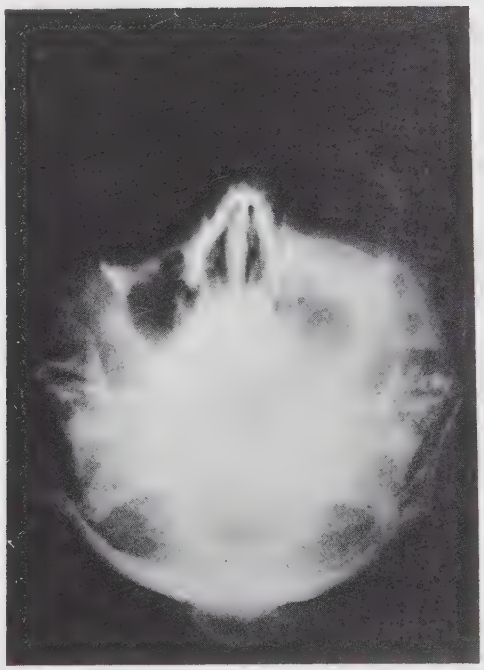
Photo b : aspect du malade avant l'intervention

Radio c :
Tomographie à 5 cm montrant l'envahissement postérieur.



Observation C 2

Photo d : aspect per-opéra.
toire du tissu dysplasique



Radio e :
Après l'intervention :
Seule la partie antérieure
du tissu pathologique
a été enlevée.

Radio f : Artériographie
carotidienne montrant
l'hypertrophie de l'axe
carotidien externe et de ses
branches en particulier de
la maxillaire interne.
Hypervascularisation de la
zone de condensation.

3 . Observation C 3 : D... F.. Paulette, née le 23.01.42

a. antécédents :
.. Léger traumatisme facial en 1968.
.. Depuis 1970, tuméfaction du rebord orbitaire inférieur droit.
A la radiographie, petite image d'opacité irrégulière et diffuse au niveau du rebord orbitaire inférieur du malaire.
Le diagnostic fut celui d'ostéome et une résection - modelante réalisée.

b. en décembre 72 (31 ans) vient consulter pour la 1ère fois dans le service à l'occasion d'une récidive massive en 2 zones.
.. au niveau de la région maxillo-malaire intéressant le tiers antérieur du plancher de l'orbite, le rebord orbitaire inférieur, et le corps du malaire.
.. au niveau des parties molles de la joue.

A la radiographie, image d'opacité diffuse et de densité irrégulière.
La biopsie montre un "tissu fibreux creusé de cavités vasculaires. Dans la fibrose se déposent de nombreuses lamelles osseuses de forme parfois irrégulière .

En surface existe une pseudo-capsule par tassement".
Intervention (Dr. RAPHAEL).

.. exérèse large faite en tissu sain.

Le foyer dysplasique situé dans les parties molles est indépendant de la 1ère lésion et l'exérèse en est faite très facilement par énucléation par voie buccale.

.. reconstitution immédiate par greffe osseuse autogène prélevée au niveau de la crête iliaque gauche.

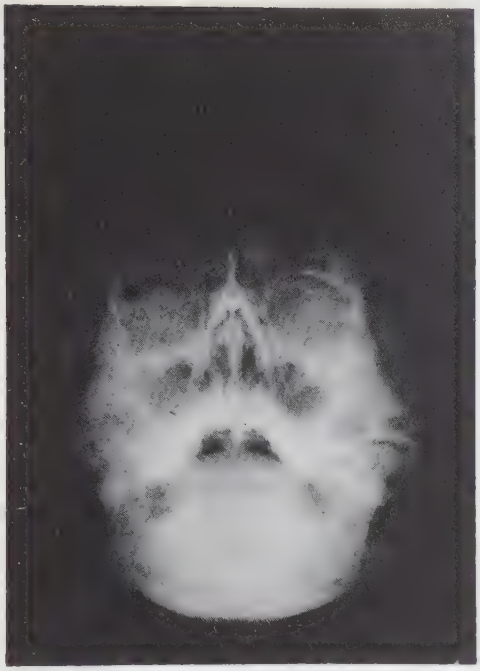
.. suites immédiates :

ophtalmologiques = R.A.S.
esthétiques = satisfaisant

2 mois plus tard, croissance d'un petit nodule thyroïdien droit existant depuis plusieurs années.
Il s'agit d'un adénome thyroïdien pour lequel est pratiqué une thyroïdectomie partielle droite (Pr. BOUCHET, Dr. RAPHAEL).

. Octobre 1973 :
  Bon état local.
. Février 1974 :
  Résultat plastique constant.
  Aucun signe clinique et radiologique de récidive.

Observation C 3



Radio a : Radio de la face en incidence de BLONDEAU, prise en mai 68, lors du premier traumatisme.

Photo b : malade vue après la récidive et avant l'intervention. Le rebord orbitaire droit est soulevé.

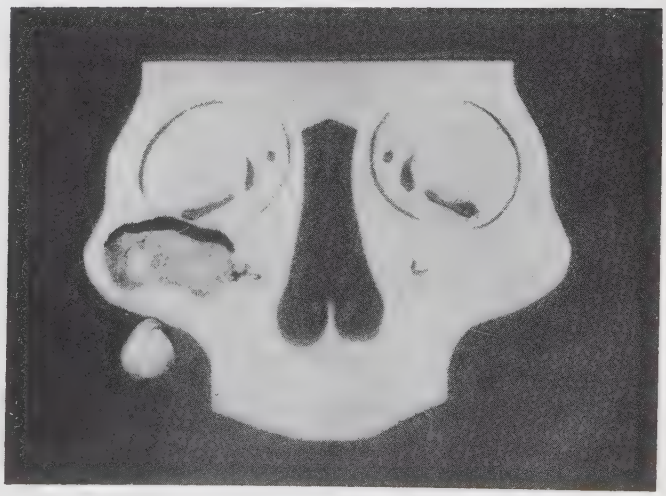
Radio c : tomographie de profil à 4,75 et 4,25 cm, lors de la récidive.

Observation C 3

Photo d :
Vue per -opératoire
de la lésion.

Photo e : les pièces opératoires

Photo f :
les pièces opératoires
mises en place sur schéma.



Observation C 3

Photo g : préparation des greffons iliaques

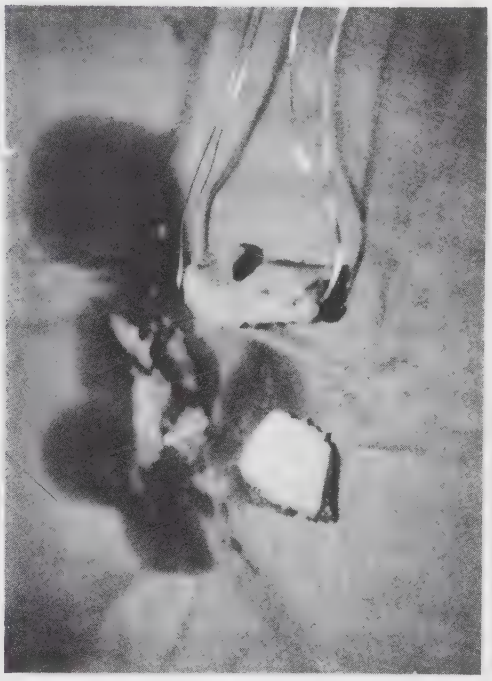


Photo h : Vue per-opéra.
toire :
reconstruction par un greffon iliaque synthése.

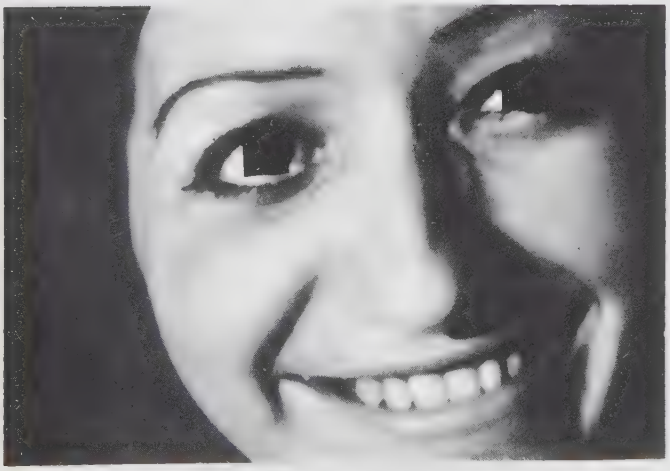


Photo i :
aspect de la malade 3 semaines après l'intervantion.

4 . Observation C 4 : F... Elisabeth, née le 14.06.58

. A 8 ans 1/2, des douleurs au niveau de la mandibule gauche conduisent à des extractions molaires.
. A 9 ans, fistulisation cervicale d'une adénite; elle présente alors :
.. une tuméfaction importante ++ et indolore
.. avec V.S. à 20 1ère heure
à 48 2eme heure
.. la biopsie apporte le diagnostic de dysplasie fibreuse.
. A 10 ans, intervention large (Pr. STRICKER)
.. résection
.. greffe hétérogène
. Aucune récidive n'est notée, mais la croissance au niveau de la région greffée ne se fait pas parallèlement à celle de l'os sain.
. A 16 ans, après de nombreux changements de domicile, est suivie à GRENOBLE.
.. un traitement orthodontique par double arc entrepris depuis 1 an la prépare à une intervention reconstructive en juillet 1974 (Dr. RAPHAEL).

L'intervention prévue consistera en la correction de l'obliquité de plan d'occlusion par ostéotomie du maxillaire type LEFORT 1, et en la reconstruction de la branche montante de la mandibule en remplaçant la greffe hétérogène par un greffon costal autogène.

5 . En conclusion

Ces 4 observations :
- concernent des sujets jeunes
- les 3 premières sont 3 cas de récidives extensives survenues rapidement après les premières interventions incomplètes.

... La première (C 1) est une récidive précoce importante, invalidante puisque douloureuse et très menaçante pour l'endocrâne. Elle est survenue après une chirurgie large, mais incomplète.

... La deuxième (C 2) est la récidive précoce d'une lésion curetée; au départ dans une zone non dangereuse, elle est devenue postérieure et menace actuellement la vie du patient.

... La troisième (C 3) est aussi la récidive précoce d'une chirurgie modelante ; elle présente une modalité particulière : extension dans les parties molles.

- Dans la première observation (C 1), une deuxième localisation mandibulaire semble stabilisée, alors que la localisation temporale évoluait bruyamment.

- La quatrième observation (C 4) montre l'intérêt d'une chirurgie large, bien qu'ici faite dans de mauvaises conditions.

... enfant de 10 ans.

... reconstruction par hétérogreffe.

Elle bénéficie, malgré cela d'un bon pronostic puisque :

. la maladie est guérie

. la réparation par autogreffe va être possible dans un second temps.

D - ETUDE SYNTHETIQUE DES OBSERVATIONS

1 . Tableau n° 4

Sur les 115 observations colligées :

Localisations	57 A	54 B	4 C	Total	%
. Maxillo-malaire	36	32	2	70	61
. Mandibule	16	15	2	33	29
. Crâne	23	17	1	41	36
. Extra-crânio-facial	10	7	0	17	15
. Syndrôme ALBRIGHT	5	0	0	5	5,5
. Localisation uni-focale	34	42	3	71	62
TRAITEMENTS					
. Chirurgie modelante	30	23	3	56	) 41 +?
. Récidives de Chirurgie modelante	16	4+?	3	23+?	)
. Chirurgie modelante+radiothérapie	6	1	0	7	) 100
. Récidives	6	1		7	)
. Radiothérapie	7	4	0	11	)
. Récidives Radio thérapie	3+2 évolut. non notées	4 cas ineffi-caces		3(+?)	) 27 + ?

2 . Remarques.

a) A propos des localisations :
Les observations retenues possèdaient toutes une localisation crânio-faciale. Ces pourcentages ne concernent donc pas une population de "Dysplasie fibreuse type JAFFE LICHTENSTEIN" en général.

b) A propos des traitements :
Les durées d'évolution post-thérapeutiques sont très variables, allant de 0 à plusieurs années.
On ne peut donc avoir qu'une évaluation grossière des récidives et des bons résultats après tel ou tel traitement.

CHAPITRE 3

ATTITUDES THERAPEUTIQUES

A - BUTS

1. Prévenir
2. Guérir
3. Réparer
4. Ne pas nuire

B - BASES

1. Pathogéniques
2. Cliniques
3. Evolutives
4. Radiologiques - Histologiques

C - METHODES

1. Méthodes d'appoint
   a - traitements médicaux
   b - traitements orthopédiques
2. Moyens Chirurgicaux
   a - chirurgie modelante
   b - chirurgie large et complète
   c - chirurgie réparatrice

D - CONDUITE A TENIR

1. Les contre-indications
2. Les indications
   - cas faciles
   - cas plus difficiles

E - RESULTATS

A T T I T U D E S T H E R A P E U T I Q U E S

A - BUTS

1 . Prévenir

La prévention se pose à 2 niveaux :

. non pas tant la prévention du processus dysplasiant guère possible tant que l'on n'en connait pas l'étiologie.

. que la prévention :

.. des complications, dont la plus grave est l'extension à l'endocrâne, la dégénérescence restant exceptionnelle.

.. des récidives, par l'aggravation qu'elles représentent et surtout dans leurs formes pseudo-malignes ou malignes.

2 . Guérir

a) la maladie :

- dans sa forme monostotique : c'est la seule guérison envisageable effectivement.
- dans sa forme polyostotique : il sera plus raisonnable de prétendre à une stabilisation plutôt qu'à une guérison.

b) les complications :

- par compressions
  - . oculaires : exophtalmie, diplopie
  - . nerveuses : atteintes du V, VII ou VIII.
  - . cérébrales

- par manifestations inflammatoires
  . douleurs
  . trismus
- par troubles esthétiques
  . asymétrie faciale
  . tuméfaction
- par dégénérescence.

3 . Réparer

Principalement les lésions iatrogènes ; il s'agit d'une maladie bénigne : la réparation doit survenir dans les plus brefs délais.

4 . Ne pas nuire

Par une bonne évaluation du pronostic de l'affection, maladie bénigne mais extensive.
Il faut comparer les risques de la maladie à ceux du traitement plus ou moins mutilant.

B - BASES

1 . Pathogéniques

Si l'étiologie est encore inconnue, 3 mécanismes pathogéniques doivent être pris en considération du point de vue thérapeutique :

a) tant qu'il y a du tissu dysplasique en place, il est susceptible de se multiplier.

b) dans les formes plurifocales, les différents foyers évoluent de façon indépendante (observations A 47, C 1).

c) enfin, dans notre observation C 3, la présence de tissu dysplasique dans les parties molles, sans continuité avec la lésion squelettique, fait poser l'hypothèse de la contamination lors du 1er geste chirurgical.

2 . Cliniques

a) les manifestations au début :

L'affection devra retenir d'autant plus l'attention du thérapeute qu'elle aura eu un début plus bruyant.

Par contre, les formes "inapparentes" cliniquement, évoluent le plus souvent de façon beaucoup plus lente.

b) les localisations :

Deux éléments justifient l'importance de la localisation par rapport aux éléments nobles :

.. L'extension est locale

.. Le risque le plus important est constitué par la compression d'éléments nobles.

c) les signes fonctionnels :
qui font de l'affection, une maladie plus ou moins bien tolérée, plus ou moins invalidante.

3 . Evolutions

a) la rapidité d'évolution :
est de mauvais pronostic
b) les récidives prouvent un pouvoir d'évolutivité qu'il est dangereux de stimuler. Dans les observations rencontrées, les récidives étaient itératives et aggravantes - et ceci tant que tout le tissu dysplasique de la localisation en cause n'avait pas été enlevé.
c) les poussées évolutives spontanées :
On reconnait 4 tranches d'âge pendant lesquelles les poussées évolutives sont plus fréquentes :
.. surtout de 10 à 20 ans.
de 50 à 60 ans.
mais aussi
petite enfance
30 ans

4 . Histologiques et radiologiques

Il n'a pu être trouvé d'élément pronostic au niveau de la radiologie, ni de l'histologie.

C - METHODES

1 . Méthodes d'appoint

a) traitement médical

Il est constitué par des anti-inflammatoires, des antalgiques.

b) traitement orthopédique

. par prothèse dentaire en particulier dans les formes stabilisées

. par traitement orthodontique surtout, visant chez l'enfant, à réparer les lésions sur l'évolution dentaire.

2 . Moyens chirurgicaux

a) résection modelante

. elle consiste à redonner à l'os une apparence plus voisine de la normale par ablation parcellaire de la lésion.

. elle présente l'avantage d'être de réalisation facile.

. mais, l'inconvénient de laisser du tissu dysplasique en place, et d'être suivi, dans un grand nombre de cas, de récidives aggravantes.

b) exérèse large et complète

. elle doit passer au large de la lésion.

. elle est d'autant plus facile qu'elle est faite au début.

. elle est mutilante.

. mais, c'est la seule pour laquelle les résultats sont constamment favorables, - avec guérison du foyer en cause.

c) chirurgie réparatrice

. elle fait suite à l'exérèse large.

. par greffe osseuse en préférant dans tous les cas, l'autogreffe dont la contention doit être particulièrement soignée, meilleur garant d'une moindre résorption.

. elle doit être faite de préférence d'emblée,

. les réparations dans un second temps doivent être limitées aux contre-indications infectieuses de la première méthode.

. l'âge du malade n'est pas une contre-indication à cette réparation ; seule exigence chez l'enfant, la réparation doit se faire par autogreffe : "En ce qui concerne la perturbation de la croissance et l'impossibilité de faire chez l'enfant des résections, il semble que nous devions réviser les conceptions anciennes. Le transplant osseux une fois incorporé, s'accroît et subit l'induction de développement, comme nous ont montré les transplants de reconstruction de la pyramide nasale et ceux que nous utilisons pour remédier à la perte de substance des fentes faciales congénitales. Non seulement, le développement s'effectue, assez harmonieux, mais d'autres phénomènes vitaux, telle la migration de germes dentaires à travers le transplant réhabité."

M. STRICKER.

. dans notre première observation C 1 : réparation incomplète limitée au toit de l'orbite par un greffon prélevé sur le volet crânien - la crânioplastie est renvoyée à un an compte-tenu de l'hypothèse d'ostéite émise initialement.

. dans notre observation C 3 :
réparation par greffon iliaque controlatéral

. dans notre observation C 4 :
la réparation prévue doit être faite par greffe costale.

D - CONDUITE A TENIR

1 . Les contre-indications

a - les traitements médicaux parfois rencontrés, tels traitements vitamino-calciques, transfusions, sont inefficaces et donc font perdre du temps, pour la mise en place d'une thérapeutique vraie.

b - les traitements physiques :

... infra-rouge

Non seulement, inefficace, mais irritatif (Obs. A 23)

... radiothérapie

C'est une contre-indication formelle : elle est inefficace

Ses conséquences sont graves :

- ostéoradionécrose particulière à la mandibule.
- dégénérescence surtout :

. maligne : 3 cas de dégénérescence maligne ayant tous subi, une radiothérapie antérieure pour BOUCHE et FRECHE (1).

. pseudomaligne : C'est le cas pour 4 des observations rapportées.

2 . Indications

a - les indications faciles

. lors d'une découverte systématique d'une lésion non parlante du point de vue fonctionnel , il faut se contenter d'une abstention thérapeutique avec surveillance.

---

(1) BOUCHE J. et col. Ann ORL et CMF 1971, 7-8 421-423

. lors d'une lésion peu volumineuse, créant des troubles fonctionnels, l'exérèse large et complète avec reconstruction est indiquée.

. au cours d'une localisation proche de la base du crâne, l'extension après récidive est à redouter, et il faudra être d'emblée large.

. toute récidive doit être suivie au plus tôt d'exérèse large et complète.

. lors d'une extension volumineuse à toute la voûte crânienne, on ne peut être que modelant.

b - les indications plus difficiles
On discutera.

La chirurgie modelante, dans les cas de lésions volumineuses, mais bien supportées d'évolution lente, pour lesquelles l'exérèse large serait particulièrement mutilante et disproportionnée.
Elle sera suivie d'une surveillance régulière et fréquente et le moindre début de récidive devra être suivi d'un geste large.

C O N C L U S I O N S

Le traitement de la dysplasie fibreuse crânio-faciale tire son originalité de la localisation même de cette affection.

En effet, en dehors des désordres esthétiques ou fonctionnels que cette lésion peut entrainer, cette tumeur bénigne peut tuer par extension à l'endocrâne.

Nous avons éliminé les thérapeutiques médicales, compte-tenu de leur inefficacité et surtout la radiothérapie, à la fois inefficace et dangereuse, étant donné le risque de dégénérescence.

Dans ces conditions, le traitement des localisations crânio-faciales de la dysplasie fibreuse apparaît être exclusivement chirurgical.

Trois conduites à tenir ont été envisagées :

.. abstention - surveillance

.. exérèse large et complète

.. chirurgie modelante

1) Abstention - Surveillance

- n'est concevable que pour :
. une lésion peu volumineuse
. n'entrainant aucun trouble fonctionnel ou esthétique
. suffisamment éloignée de la base du crâne ou de viscère noble.

- et impose une surveillance clinique et radiologique régulière.

2) Exérèse large et complète
Elle doit, à notre avis, être pratiquée :
. chaque fois que la lésion siège aux confins crânio-faciaux et dont la récidive représente des risques vitaux par extension à l'endocrâne et des signes fonctionnels sévères par compression des voies optiques ou des pédicules vasculo-nerveux.
. devant toute récidive de chirurgie modelante.

3) La chirurgie modelante
Elle n'a, à nos yeux, que des indications très limitées :

a - Tuméfaction stabilisée inesthétique siégeant en territoire facial pur, loin de tout viscère noble et dont l'exérèse complète créerait une mutilation disproportionnée à l'affection.

Cette attitude ne peut se concevoir qu'en toute connaissance des risques encourus et impose donc une surveillance post-opératoire attentive de façon à compléter le geste, au plus tôt avant une extension hors des possibilités thérapeutiques.

b - Dans le cas de forme dépassée : déformation monstrueuse et étendue au-delà de toute prétention d'exérèse complète.

Vu et Permis d'imprimer,
Le Doyen de la Faculté
de Médecine et de Pharmacie

Grenoble, le 17 mai 1974

M. GEINDRE

Le Président de Thèse,
Professeur Y. MAZARE.

B I B L I O G R A P H I E

1 - ALBRIGHT F.
Polyostotic fibrous dysplasia A defense of the entity
J Cli Endocrin - 1947 7, 5, 307-324.

2 - BARBARY A.S. FOUAD H.
Fibrous dysplasia in the bones of the face.
J. Laryng. 1963, 77, 593-600.

3 - BATAILLE et VIGNEUL
A propos de 2 observations d'ostéopathies fibreuses à début apparent maxillaire.
Ann Méd Nancy 1955 (avril) 342-356.

4 - BEGAUX F. et PEETERMANS M.E.
Ostéopathies fibreuses de la face
Arch Stomato Liège 1955, 2, 75-86.

5 - BELLIN
Observation d'un fibrome diffus, des espaces médullaires du maxillaire supérieur ayant complètement comblé l'antre d'Highmore.
Rev. Hebd. de Laryngologie Otologie et Rhinologie
1907, 28, 38, 337-341.

6 - BERARD F. et GANDON J.
Ostéo-angio-fibrome du maxillaire supérieur : chirurgie modelante
Ann. Oto Laryng. 1964, 81, 6, 351-352.

7 - BERAUD C.
Evolution favorable d'une ostéite mandibulaire sous l'influence de la radiothérapie
J. Rad. Elect et Arch d'Elect Méd. 1950, 31 , 192-193.

8 - BERGERET M. RENAUD M.
Fibrosarcome ossifiant du maxillaire supérieur.
B.M. Soc Anat Paris, 1920 90 625-627

9 - BOUCHE J. FRECHE Ch., CHAIX G., POULAIN H.
La dysplasie fibreuse en ORL
Ann ORL et CMF 1971 7-8, 421-423

10 - BOUCHE J. FRECHE Ch. HUSSON
Fibrome ossifiant géant de la base du crâne
Ann d'ORL et CMF 1964 81 817-820

11 - BRISSAUD P. LEREBOUILLET P.
Deux cas d'hémicraniose
Rév Neurol. 1903 11, 537-540

12 - BRUNNER H.
Fibrous dysplasia of facial bones and paranasal sinuses
A.MA Arch oto laryng 1952 55, 43-54.

13 - BUREAU P. et PARRET J.
Ostéopathies fibreuses des maxillaires
Rapport au XVIII° Congrès français de Stomatologie
Rev Stomato 1953 54, 741 -847
Rev Stomato 1954 55, 674 - 677.

14 - CARLIER G., LARERE L., DONAZZAN M. ADENIS L.
Mlle VANDEN BUSCCHE F.
Contribution à l'étude des dysplasies fibreuses de la mandibule, à propos des 3 cas
Revue Stomato 1965, 66 359-377

15 - CAYE P.E.
Contribution à l'étude des tumeurs fibreuses hyperplasiques du massif maxillaire supérieur
Thèse méd Paris 1935

16 - CHARBONNEL et MASSE
Ostéite fibreuse à forme tumorale du maxillaire inférieur
Hémi-réséction et transplantation osseuse
Soc Odonto Stomato Bordeaux et Sud-Ouest
16 février 1937.

17 - CHARON L.
Etude différentielle de quelques tumeurs rares des maxillaires
Arch Stomatol Liège 1950, 5, 1, 10-26

18 - CHAVANY J.A. et METZGER J.
Formes cliniques anormales ou trompeuses des ostéomes de la voûte du crâne
Press Méd 1958 66, 75 , 1677-1680.

19 - CHOMPRET
Ostéofibrome du maxillaire inférieur
Rev. Stomatol 1923, 25, 295-301

20 - COLEY B.L. STEWARD F.W.
Fibrous dysplasia and sarcoma
Ann Surg 1945, 121, 872-881

21 - COSTE F., MAURIC G., MILLIEZ P., BRION S.
La forme giganto-acromégalique de la dysplasie fibreuse des os
Sem Hop 1951 , 47, 2022-2031

22 - DE CASTRO FREIRE L.
"Sur l'ostéite fibreuse déformante"
Arch Méd des enfants 1921, 26, 289-296

23 - DECHAUME M.
Leontiasis ossea du maxillaire inférieur
B.M. Soc Méd Paris 1933, 137, 15, 567-574

24 - DECHAUME M.
Tumeurs hyperplasiques des maxillaires -
Du rôle de la crase sanguine dans leur pathogénie.
- Congrès Stomatologie 1934
- Rev Stomatol 1934, 36, 762

25 - DECHAUME M.
Ostéite hypertrophiante localisée des maxillaires (3 observations)
Presse Méd 1934, 42, 1124-1126

26 - DECHAUME M.
Tumeurs hyperplasiques des maxillaires
Progrès Méd 1934, 50, 1985-1993

27 - DECHAUME M., CHAPUT (Mme A.), BUREAU P.
Un cas de fibrome du maxillaire inférieur
Rev. Stomatol. 1948, 49, 495-501

28 - DECHAUME M.
Les tumeurs à myeloplaxes des maxillaires. Considérations pathogéniques et thérapeutiques
Rev Stomatol 1949, 50, 670-693

29 - DECHAUME M.
Tumeurs hyperplasiques des maxillaires d'allure sarcomateuse
Presse méd 1950, 58, 61, 1053-1055

30 - DECHAUME M. CORONEL S.
A propos des ostéopathies fibreuses. Les tumeurs hyperplasiques et les scléroses latentes des maxillaires
Presse Méd 1950, 58, 27, 481-482
Rev Stomatol 1950, 51, 4, 227-260

31 - DECHAUME M; CORONEL S. PAYEN
Discussions du Congrès de Stomatologie
Rev Stomatol 1954, 55, 682-690

32 - DELANNOY G. et INGELRANS P.
Dysplasie fibreuse polyostotique avec modifications crâniennes à type d'hyperostose.
B. M. Acad Chirurgie
1948, 74, 21-22, 535-541

33 - DE MARCHI R.
Sulla transformazione sarcomatosa della dysplasia fibrosa monostotica
Friuli Medico 1956, 5, 639-649

34 - DIDIER J.
A propos des ostéites fibreuses du maxillaire inférieur
Thèse méd Paris 1956 n°336

35 - DUVAL et LEHMANS
Ostéite fibreuse généralisée aux 2 maxillaires
Revue Stomatol 1930, 32, 8, 673-677

36 - FRESSE B.
La dysplasie fibreuse des os de Jaffe et Lichtenstein
Thèse méd Nancy 1962 n° 49

37 - FRIES J.W.
The roentgen features of fibrous dysplasia of the skull and facial bones
Am J. Roentgenol 1957, 77, 71-88

38 - GAGNIER L.
De l'ostéofibrome du maxillaire supérieur
Thèse Méd Paris 1910 n° 472

39 - GAGNIER L.
De l'ostéofibrome du maxillaire supérieur
Ann Mal Oreille et Larynx 1910, 36, 2, 524 -530

40 -GEORDIAGE N. , HORTON C., PICKRELL K.
Ossifying fibromas (Fibrous dysplasia) of the facial bones in Children and adolescents.
J. Pédia 1955, 46, 36-43

41 - GIANNI E. HOFFER O. RINONAPOLI F.
Ostéodysplasies des maxillaires et de la face
EMC Sto. 22080, A10, 3-8

42 - GIGNOUX M., PAUFIQUE L., MANSUY L., CARREJ.,
Les tumeurs ostéofibreuses rares du sinus frontal et de la voûte orbitaire
Ann Otolaryng. 1957, 74, 4-5, 348, 352

43 - GIGNOUX M., TAKIZAWA, GAILLARD L.
Coexistence d'une ostéite fibreuse et d'un épithélioma
J.F. ORL 1959, 8, 933-936

44 - GIGNOUX M., MARTIN H., BAPTISTE Ch.
Ostéite fibreuse du maxillaire inférieur chez un nourrisson.
Ann ORL 1960, 77, 991 - 993

45 - GIGNOUX M., MARTIN H., GAILLARD L.
Maladie de Pringle et ostéite fibreuse
Ann ORL 1960, 77 993-995

46 - GIGNOUX M., MARTIN H., LAPICOREY G., BAPTISTE Ch.
Ostéite fibreuse du maxillaire supérieur d'allure pseudo-tumorale.
J.F. ORL 1962, 11, 8, 1156-1161.

47 - GIGNOUX M., LAFON H., LAPICOREY G.
Dysplasie fibreuse du massif facial
Ann ORL 1964, 81, 390.

48 - GIGNOUX M. , MARTIN H., LAFON H., LAPICOREY G.
Les ostéopathies fibreuses autonomes du massif facial supérieur
J.F. ORL 1964, 13, 3, 393-413

49 - GIGNOUX M., MARTIN H., GRAILLE, GADOT P.
Les fausses tumeurs malignes du massif facial supérieur
Cahiers d'ORL 1969, 4, 5, 525-561.

50 - GOSSEREZ M., GRIMAUD R., STRICKER M., DAUTREY J.
Dysplasie fibreuse de la face
Rev. Laryng 1966, 427-436.

51 - GOUDAERT M. et CARLIER C.
Dysplasie fibreuse des maxillaires
Rev Stomatol 1969 70, 3, 237-250

52 - GOUZY J., PRUDHON C., VOILQUE G.
Un cas d'ostéodysplasie fibreuse du maxillaire supérieur
J.F. ORL 1968, 17, 1, 79-83

53 - GUERIN R., LUBIEZ
Dysplasie fibreuse et infection concomittante
Bordeaux Chir 1951, 1, 38-40

54 - GUERRIER Y., DEJEAN Y., DENISE A.
A propos des tumeurs osseuses du maxillaire supérieur
J.F. ORL 1971, 20, 1, 17-21

55 - GUILLEMINET , DURAND L.
L'ostéite fibreuse du maxillaire inférieur
Rev Orthop 1949, 35, 5, 371-379

56 - GUILLIEN M.
Etude anatomo-clinique des tumeurs pseudo-malignes
du massif facial supérieur
Thèse méd Lyon 1946-47, n° 102

57 - HALL A., BERSAK S.R., VITOLO R.E.
Fibrosarcoma arising in a apparently benign fibroma lesion of bone
J. bone and J Surg. 1955, 37 A, 5, 1019-1027

58 - HEIDSIECK C.
Die fibröse dysplasie Jaffe - Lichtenstein im bereich des gesichtsschädels und ihre differential - diagnose
Zbl Chir. 1954, 35, 1473- 1488.

59 - HOBOECK A.
Fibrious dysplasia - fibro ostéoma - osteoma of the facial bones and the skull
Acta Radiologica (Stockholm) 1951, 36, 2, 97-113.

60 - HOBOECK A.
Polyostotic fibrous dysplasia of bone
Acta Radiologica 1951, 36, 3, 145-154

61 - HUTET B.
L'ostéopathie fibreuse autonome du massif facial supérieur.
Thèse méd. Lyon 1964 n° 69.

62 - INGELRANS P., LACHEREZ M., LEMAITRE G., DELMOTTE M.
Dysplasie fibreuse des os
J. Radiol 1954 35, 80-82

63 - JAFFE H.L.
Tumors and tumorous conditions of the bones and joints ed. Kimpton London 1964 (Fibrous dysplasia : Chap. 9, 117-142).

64 - KANTHAK F.F., HAMM W.G., YARN C.P.
Fibrous dysplasia of the facial bones
Plastic Reconstr Surg. 1955, 15, 41-55.

65 - KIEHN C.L., DES PREZ J.D., HARRIS A.H.
Fibrous dysplasia of the facial bones
Am J. Surg 1961, 102, 835-838

66 - LACOMME Y., PLANTADE J., JULIAN A.
Quelques aspects des dysplasies et tumeurs fibreuses de la face
J.F. ORL 1969, 18, 2, 139

67 - LACRONIQUE
Un cas d'ostéofibrome du maxillaire supérieur
Rev Stomatol 1923, 25, 473-475.

68 - LANDWERLIN
Indications thérapeutiques des tumeurs bénignes des mâchoires.
Ann d'Odonto Stomato 1951, 8, 145-159.

69 - LASSERRE C.
Les ostéopathies hypertrophiantes
Rev Orthop. 1931, 18, 5, 457-543.

70 - LATTES A., BATAILLE R.
Leontiasis ossea
Sem. Hop. 1951, 27, 34, 1491 -1496.

71 - LAYANI F., DURUPT L.
Maladie d'Albright avec hemicrâniose et dystrophies à type d'enchondromes multiples.
B.M. Soc Méd Hop Paris 1949, 23-24, 959-965.

72 - LAYANI F., LEROUX R., DUCROQUET R., KERNEIS J.P.
Dysplasie fibreuse des os à forme monomélique observée pendant 18 ans.
B.M. Soc Méd Hop Paris 1948, 22-23, 720-726

73 - LEBOURG L. et LAMBERT A.
Ostéite fibreuse mandibulaire symétrique à caractère familial et similaire.
Rev. Stomatol 1944, 45, 71.

74 - LEBOURG L. et HENAULT
Maladie de Ruppe. Ostéite fibreuse pure des maxillaires.
Presse Méd 1947, 718
Rev. Stomatol 1947, 48, 696-699.

75 - LEBOURG L.
Ostéite fibreuse des maxillaires
Conf. de Stomato des Hop. de Paris
Masson et Cie Edit. 1949, 125-170.

76 - LEBOURG L. et CARTIER (Mme)
Maladie de Charles Ruppe à caractère familial.
Rev. Stomatol. 1952, 53, 4, 222-233.

77 - LEEDS N., SEAMAN WM.B.
Fibrous dysplasia of the skull and its differential diagnosis.
Radiology 1962, 78, 4, 571-582.

78 - LEROUX - ROBERT J.
Les ostéodysplasies fibreuses du massif facial dans "Problèmes actuels d'ORL".
Maloine Edit. 1966, 155-195.

79 - LESHIN A.
Monostotic fibrous dysplasia of the mandible
Oral Surg. Oral Méd. 1952, 1194-1199.

80 - LESLIE M. et STENHOUSE D.
Un cas d'ostéite fibreuse localisée du crâne.
Brit. J. Surg. 1948, 36, 142, 211-212.

81 - LETENNEUR
Fibrome ossifiant du maxillaire supérieur. Ablation du maxillaire et de l'os malaire.
B.M. Soc Chir. Paris 1875, 1, 2-6.

82 - LEVY P.
Contribution à l'étude d'une tumeur osseuse bénigne d'individualité récente, le fibro-ostéoblastome - à propos d'une localisation au maxillaire supérieur.
Thèse méd. Strasbourg 1960 n° 32.

83 - LEVY G.
Dysplasies fibreuses crânio-faciales - A propos de 4 cas.
Thèse méd. Marseille 1973 n° 88.

84 - LICHTENSTEIN L. et JAFFE H.L.
Fibrous dysplasia of bone
Arch Path 1942, 33, 6, 777-816.

85 - LIEVRE J.A.
Ostéopathies fibreuses des maxillaires - Discussions XIII° Congrès Stomato.
Rev. Stomatol. 1954, 55, 677-682.

86 - LIMOUSIN P.
Contribution à l'étude des dystrophies osseuses primitives (maladie de Jaffe Lichtenstein)
Thèse méd. Toulouse 1952 n° 83.

87 - LOMBARD P.
Syndrôme d'ostéite fibreuse géodique avec menstruation précoce et naevi plans pigmentaires chez une fillette de 6 ans.
L'Afr. Fr. Chir. 1943, 1, 45-53.

88 - MAHE G., DECHAUME M.
Tumeur hyperplasique du maxillaire inférieur .
Revue Stomatol 1934, 36, 8, 497-503.

89 - MARCHAND
Ostéites fibreuses
Rev. Stomatol. 1943, 44, 48-49.

90 - MAROTEAUX P.
Dysplasie fibreuse des os.
EMC ApL 14023 L10, 10-12.

91 - MARTIN Cl.
Etude anatomo-clinique de la dysplasie fibreuse essentielle de l'os temporal.
Thèse méd. Lyon 1971 n° 14.

92 - MARTIN H., GIGNOUX M., GAJGFINGER H., LE HENAFF G.
Dysplasie fibreuse de l'oreille interne.
Ann ORL 1964 81, 390.

93 - MAUCLAIRE
A propos des ostéites vacuolaires métatraumatiques.
B.M. Soc Chir. 1912, 38, 914-917.

94 - MOLLARET, RAISON, FRIEZ
A propos d'un cas d'ostéopathie crânio faciale unilatérale - Biopsie.
Rev. Stomatol 1943, 44, 57-60.

95 - MORISOT M.J.
Ostéite fibreuse du maxillaire inférieur
Rev. Stomatol. 1942, 43, 86-87.

96 - MOULONGUET M.A.
Evolution anormale d'une ostéite fibreuse de la mâchoire supérieure.
Ann ORL 1942, 10-12, 189.

97 - NORVAL C.
A propos d'un cas de fibrome ossifiant du maxillaire inférieur.
Thèse méd. Nantes -Angers 1966.

98 - OBWEGESER H.L., FREIHOFER H.P., HOREJS J.
Variations of fibrous dysplasia in the Jaws.
Journal of Maxillo Facial Surg. 1973, 1, 3, 161-171.

99 - PAGNIEZ Ph., PLICHET A., FAUVET J.
Un cas d'ostéite fibrokystique de localisation et d'évolution anormales.
B.M. Soc. Med Hop. Paris 1938, 733-736.

100 - PAÜL
Fibro ostéome du maxillaire inférieur
Rev. Stomatol 1946, 47, 11-12, 449-459.

101 - PENDARIES B.E.
Contribution à l'étude des fibromes des maxillaires.
Thèse méd. Marseille 1972.

102 - PERI M. et PERI G.
A propos de 2 cas d'ostéite fibreuse du maxillaire supérieur.
Rev. Stomatol. 1964, 65, 173-175.

103 - PINCELLI C., et QUINTILLIANI M.
Contributo alla conoscenza delle lesioni cranio facciali nella displasia fibrosa poliostotica.
Radiol. Méd. 1958, 44, 32-41.

104 - PONROY
Volumineux ostéo fibrome du maxillaire
Rev. Stomatol 1917, 19, 555-558.

105 - PORRITT H.B., HANFT R.J.
Fibrous dysplasia.
O.S., OM, and O.P. 1962, 15, 897-903.

106 - PORTMANN G. et CAYE P.E.
Tumeurs fibreuses hyperplasiques du massif maxillaire supérieur.
Rev. Laryng. Otol.Rhino 1935, 56, 7, 773-831.

107 - PORTMANN G. et CAUSSARIEU
Hyperplasie symétrique et héréditaire des maxillaires de type myeloplaxique.
Ann Odonto Stomato 1951, 8, 96.
Rev. Laryng. Oto, Rhinol, 1950, 71, 9-10, 453.

108 - RACAUX B.
A propos d'un cas de maladie de Jaffe et Lichtenstein de diagnostic tardif.
Thèse méd. Toulouse 1967, n° 23.

109 - REYNAUD J., DIOP L.
Sur 3 cas de tumeur fibreuse du maxillaire inférieur.
B. Soc. Méd. Afr. Noire 1959, 4, 479-482.

110 - REYNAUD J., LY B.
Tumeurs fibreuses et fibromes ostéogéniques des maxillaires.
B. Soc Méd Afr. Noire 1961, 6, 466-470.

111 - REYNAUD J., DIOP L., MENSAH A.
Dysplasie fibreuse bimaxillaire chez un enfant de 2 ans 1/2.
B. Soc. Méd. Afr. Noire 1963, 8, 564-572.

112 - REYNAUD J.
Fibromes et dysplasies fibreuses des os de la face chez l'Africain.
Ann Oto laryng. 1965, 82, 439-457.

113 - RUPPE Ch.
Ostéite fibreuse des maxillaires
Thèse méd. Paris 1924 n° 70.

114 - RUPPE Ch.
Leontiasis ossea et radiographie.
Presse Méd. 1929 37, 31, 508.

115 - SCHLUMBERGER H.G.
"Fibrous dysplasia (ossifying fibroma) of the maxilla and mandible".
Am. J. Orthodontics and Oral Surgery 1946, 32, 9, 579-587.

116 - SERFLING H.J., PARNITZKE K.H.
Zur diagnose der fibrösen dysplasie des Schädels.
Zbl Chir. 1954, 30, 1, 1249-1263.

117 - SHEDROW A.
Neuro fibromatose et dysplasie fibreuse polyostéotique.
Sem Hop. 1951, 25, 1107-1116.

118 - SHULER R.K., SILVERMANN F.N.
Dysplasie fibreuse familiale des mâchoires ou chérubinisme dans une famille haïtienne.
Sem Hop. (Ann Radiol.) 1965, 8, R 45 - R 52.

119 - STAMM C.
Fibrous dysplasia of facial bones
A.M.A. Arch Oto Laryng.
1956, 64, 293-306.

120 - TANNER H.C., DAHLIN D.C., CHILDS D.S.
Sarcoma complicating fibrous dysplasia : probable role of radiation therapy.
O.S., O.M. et O.P. 1961, 14, 7, 837-846.

121 - TRIAL, GINESTET, RESCANIERES A., DURANCEAU
Syndrôme d'Albright à localisation hémifaciale.
J. Radio, Electro et Arch électr méd. 1950, 31, 46-47.

122 - UEHLINGER E.
Ostéofibrosis deformans juvenilis
Virch's Arch Ana Path 1940, 306, 255-299.

123 - VAILLANT J.M., GERVAIS Cl., OGER P., FERRAND D., BROCHERIOU
A propos d'un cas de fibromyxome maxillaire de taille monstrueuse.
Rev Stomatol. 1973, 74, 6, 473-479.

124 - WINDHOLDZ F.
Cranial manifestations of fibrous dysplasia of bone.
Am. J. of Roentgenol 1947, 58, 1, 51-63.

TABLE DES MATIERES

INTRODUCTION 1

DEFINITION 3

HISTORIQUE 5

1 - BASES DIAGNOSTIQUES

A - Diagnostic positif 8

B - Diagnostic étiologique 17

C - Diagnostic différentiel 18

2 - OBSERVATIONS

A - Observations publiées 24

B - Observations confiées par leurs auteurs 43

C - Observations du service 49

D - Etude synthétique des observations 65

3 - ATTITUDES THERAPEUTIQUES

A - Buts 69

B - Bases 71

C - Méthodes 73

D - Conduites à tenir 76

CONCLUSIONS 78

BIBLIOGRAPHIE 82

SERMENT D'HIPPOCRATE

En présence des Maîtres de cette Faculté, de mes chers condisciples, devant l'effigie d'Hippocrate,

Je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'Honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine.

Je donnerai mes soins à l'indigent et je n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail, je ne participerai à aucun partage clandestin d'honoraires.

Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe, ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les moeurs, ni à favoriser le crime.

Je ne permettrai pas que des considérations de religion, de nation, de race, de parti ou de classe sociale viennent s'interposer entre mon devoir et mon patient.

Je garderai le respect absolu de la vie humaine.

Même sous la menace, je n'admettrai pas de faire usage de mes connaissances médicales contre les lois de l'humanité.

Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leur père.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses.

Que je sois couvert d'opprobe et méprisé de mes Confrères si j'y manque.